

Aus der Abteilung für Kinderpathologie am Pathologisch-Anatomischen
Institut der Johannes Gutenberg-Universität Mainz
(ehemaliger Leiter: Prof. W. Meyer)

Coronararterien-Struktur bei angeborenen Herzfehlern
(Morphologische Analyse des Materials der Abteilung
für Kinderpathologie aus den Jahren 1974 - 1976)

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Würde des Doktors der Zahnmedizin
der Johannes Gutenberg-Universität in Mainz

dem Medizinischen Fachbereich vorgelegt

von Helmut Föhist
aus Dillenburg

Mainz 1979



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Abteilung für Kinderpathologie am Pathologisch-Anatomischen
Institut der Johannes Gutenberg-Universität Mainz
(ehemaliger Leiter: Prof. W. Meyer)

Coronararterien-Struktur bei angeborenen Herzfehlern
(Morphologische Analyse des Materials der Abteilung
für Kinderpathologie aus den Jahren 1974 - 1976)

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Würde des Doktors der Zahnmedizin
der Johannes Gutenberg-Universität in Mainz

dem Medizinischen Fachbereich vorgelegt

von Helmut Föhist
aus Dillenburg

Mainz 1979



Dekan:

Prof. Dr. H. Leithoff

1. Gutachter:

Prof. Dr. W. Meyer

2. Gutachter:

Prof. Dr. K.H. Langer

Meinen lieben Eltern gewidmet

Inhaltsverzeichnis

I	Einleitung	S. 1
II	Literaturübersicht	S. 4
III	Material und Methode	S. 6
IV	Zur normalen mikroskopischen Struktur der Coronararterien des Herzens	S. 10
V	Darstellung der Befunde	S. 17
V ₁	Aortenatresien bei Hypoplasie der aufsteigenden Aorta	S. 17
V ₂	Fibroelastose des Endocards des linken Ventrikels mit Atresie des Aortenostiums	S. 37
V ₃	Aortenisthmusstenosen	S. 39
V ₄	Transposition der grossen Gefässe	S. 58
V ₅	Persistierender atrio-ventriculärer Kanal	S. 67
V ₆	Fallot'sche Tetralogie	S. 73
V ₇	Double outlet right ventricle	S. 76
VI	Zusammenfassende Besprechung	S. 78
VII	Zusammenfassung	S. 85
VIII	Literaturverzeichnis	S. 88

I. Einleitung

Strukturveränderungen der Herzkranzarterien bei angeborenen Herzmisbildungen sind nur selten zum Gegenstand morphologischer Untersuchungen geworden: (s. Literaturübersicht S. 4). Es bleibt daher immer noch ungeklärt, ob die gelegentlich festgestellten Strukturabweichungen der Coronararterien von der Geburt an bestanden haben und somit Folge einer anomalen intrauterinen Entwicklung des gesamten Herzens darstellen, oder ob sie erst im Verlauf des postnatalen Lebens als Folge einer abweichenden bzw. erhöhten kreislaufmechanischen Belastung des Herzens aufgetreten sind. Da bei den angeborenen Herzfehlern häufig eine erhebliche Herzhypertrophie besteht, ergibt sich ferner die Frage, inwiefern die gegebenenfalls vorliegenden Abweichungen von der normalen Struktur der Kranzarterien für den jeweiligen Typ der Herzmisbildung als typisch anzusehen sind, oder lediglich eine Struktur-anpassung an eine erhöhte funktionelle Belastung des Herzens und die dadurch bedingte grössere funktionierende Masse des Herzmuskels darstellen. Diese Frage könnte durch Vergleiche mit dem Struktur-muster der Kranzarterien gleichgrosser bzw. gleichschwerer normaler Herzen angegangen werden. Derartige vergleichende Untersuchungen liegen jedoch noch nicht vor. Bei wenigen bis jetzt vorliegenden Untersuchungen über die Veränderungen der Coronararterien bei Herzmisbildungen wurden zum Vergleich lediglich Herzen gleichaltriger Individuen herangezogen, die verständlicherweise ein kleineres Gewicht hatten.

In dieser Arbeit haben wir uns, entsprechend dem uns zur Verfügung gestandenen Sektionsmaterial, auf die Untersuchung von Kranzarterien bei Herzfehlern beschränkt, die zum frühen Tode des Kindes während der Neonatal-Periode oder im Säuglingsalter geführt haben. Auch in unseren Fällen war das Herzgewicht, d.h. die funktionierende Masse des Herzmuskels zumeist höher als dies dem Altersdurchschnitt entsprach. Wir haben uns daher die Aufgabe gestellt, die jeweils vorgefundene Struktur der Kranzarterie mit der Struktur von Kranz-

arterien gleichschwerer, normaler Herzen zu vergleichen. Als Kontrollen dienten uns daher zumeist nicht die Herzen gleichaltriger Kinder, sondern von Kindern die etwas älter waren, die aber ein annähernd gleiches Herzgewicht hatten. Auf diesem Wege versuchten wir die Frage zu klären, inwiefern die eventuellen Strukturveränderungen der Kranzarterien, die bei den Herzmisbildungen erkennbar wurden, eine Strukturanpassung an eine höhere funktionale Belastung darstellen könnten.

Einer genaueren Beurteilung der Kranzarterienstruktur, insbesondere einer Erfassung eventueller Abweichungen von der normalen Struktur, stehen erhebliche Schwierigkeiten entgegen. Wie die früheren Untersuchungen bereits gezeigt haben (Wolkoff, 1923; Ehrlich et al., 1931; Gross et al., 1932), lassen die Kranzarterien des Herzens eine sehr erhebliche individuelle Variabilität ihrer mikroskopischen Struktur erkennen. Darüber hinaus weisen die einzelnen Arterienwandsektoren sogar in den regelmässig quer zur Gefässachse angelegten Schnitten sehr erhebliche Unterschiede in Bezug auf die Wandstärke und die Struktur ihrer einzelnen Wandschichten auf. Besonders schwerwiegend ist die Tatsache, dass die Wandstruktur der Kranzarterien in den kurzen proximalen Abschnitten der Hauptstämme nach distal zu einer starken Abwandlung unterworfen ist, und schon im Abstand von 2 - 3 mm sehr erhebliche Strukturunterschiede beobachtet werden können. Der Strukturvariabilität tragen auch die in kurzen Abständen erfolgenden Abzweigungen von kleinen und grösseren Kranzarterienästen bei. An den Abzweigungen und Bifurkationen werden bekanntlich regelmässig zusätzliche funktionelle Strukturen, insbesondere in der inneren Arterienwandschicht eingebaut, die die jeweilige Wandstruktur erheblich abwandeln können. Es ist ferner zu berücksichtigen, dass nur ganz kurze Strecken der Kranzarterien einen geraden Verlauf aufweisen, während in den meisten Sektoren eine kurvenartige Kontur der Arterien vorliegt. Auch aus diesem geschlängelten Verlauf der Arterien ergeben sich erhebliche Struktur-differenzen in gegenüberliegenden Wandsektoren. Ein weiterer Faktor

der die Vergleiche von Kranzarterien-Strukturveränderungen erheblich erschweren kann, ist die tiefgreifende Strukturumwandlung, die während des 1. Lebensjahres in den proximalen Abschnitten der Kranzarterien stattfindet, also in der Lebensperiode, aus der unsere Fälle stammen. Beim Vergleich der mikroskopischen Struktur der Kranzarterien ist auch zu berücksichtigen, dass der Vasculations-Typ des Herzens - man denke zum Beispiel an den sog. Rechts- und Linkstyp der Kranzarterienverteilung - seinerseits das Kaliber und somit auch die Struktur der Kranzarterien mit beeinflussen könnte. Ferner kann die von Fall zu Fall unterschiedliche post-mortale Kontraktion und Retraktion der Kranzarterien einem objektiven Vergleich der Strukturen entgegenstehen.

Auch bei der Voraussetzung, dass für die Vergleiche von Kranzarterien stets genau die gleichen Segmente entnommen werden, müssen daher bei der Beurteilung von Strukturabweichungen alle vorhin angeführten Faktoren mit berücksichtigt werden, die die Struktur der korrespondierenden Kranzarteriensegmente erheblich beeinflussen können. Daher lassen sich mit Sicherheit nur ganz erhebliche Abweichungen von der durchschnittlichen GröÙe und der durchschnittlichen Struktur in einen Zusammenhang mit dem jeweiligen angeborenen Herzfehler bringen und mehr oder weniger als kennzeichnend für diesen Herzfehler hinstellen.

II. Literaturübersicht

Die normale histologische Struktur der Kranzarterien des menschlichen Herzens und ihre postnatale Entwicklung wurde von mehreren Autoren untersucht. Es seien hier die Arbeiten von Faber (1912), Wolkoff (1923), Ehrlich, de la Chapelle und Cohn (1931), Gross, Epstein und Kugel (1934), Dock (1946), Fangmann und Hellwig (1947), Minkowski (1947), Moon (1957), Schornagel (1956), Jaffé, Hartroft, Manning und Eleta (1971) und Meyer et al. (1979). erwähnt.

Über die Veränderungen der Kranzarterien-Struktur bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern liegen nur wenige Veröffentlichungen vor. Neufeld, Wagenvoort, Ongley und Edwards (1962) berichten über Veränderungen der Coronararterien in einem Fall von supralvalvulärer Aortenstenose bei einem 2 Jahre alten Jungen, die mit "coronarer Hypertension" und Hypoplasie der aufsteigenden Aorta vergesellschaftet war. Singer (1964) untersuchte Coronararterien von 47 Herzen mit verschiedenen angeborenen Missbildungen und verglich ihre Struktur mit den Coronararterien normaler Herzen. An histologischen Querschnitten bestimmte er die Stärke der einzelnen Schichten, d.h. der Intima (I), der muskulär-elastischen Schicht (E) und der Media (M). Er bildete dann den Quotienten $\frac{I + E}{M}$ und stellte fest, dass dieser Quotient bei normalen Herzen zwischen 2,0 und 2,5 liegt. Bei angeborenen Herzfehlern war dieser Quotient im Durchschnitt höher. Normale Herzen zeigten nie einen höheren Quotienten von 3,0. Die Coronararterien zeigten somit bei angeborenen Herzfehlern eine stärkere Entwicklung der Intima und der elastisch-muskulären Schicht im Vergleich zu den Kontrollfällen. Besonders auffallende Verdickungen der inneren Wandschichten fand Singer bei Aortenisthmusstenosen und Transposition der grossen Gefässe. Die Ursache hierfür sah er bei den Aortenisthmusstenosen in der erhöhten mechanischen Belastung (höherer Blutdruck). Die Coronar-Veränderungen bei den Transpositionen konnte

er nicht befriedigend erklären, da es hierbei zu keiner Druckerhöhung kommt.

Vlodaver und Neufeld (1968) untersuchten die Herzkranzarterien ebenfalls bei Aortenisthmusstenosen. Als Material dienten 15 Herzen, die von Patienten im Alter von 2 bis 30 Jahren stammten. Die Autoren fertigten Querschnitte der rechten und linken Kranzarterie 1 cm distal von ihrem Ursprung sowie Querschnitte des linken vorderen absteigenden Astes an. An Hand von Querschnitten führten sie qualitative und quantitative Untersuchungen durch. Sie fanden "degenerative und proliferative Veränderungen der elastischen Fasern" und Vermehrung des kollagenen Bindegewebes. Die Media erschien erheblich verdickt. Die quantitativen Untersuchungen ergaben eine Verdoppelung der Media-Querschnittsfläche und der Mediadicke im Vergleich zu den Kontrollfällen. Auch die Intima und die elastisch-muskuläre Schicht waren, gemessen an der Gesamtquerschnittsfläche des Arterienrohres, stärker entwickelt als in den Kontrollfällen. Es lag ferner eine mässige Zunahme des Arterienlumens vor. Die festgestellten Veränderungen der Kranzarterien führten die Verfasser auf die zusätzliche Belastung der linken Herzkammer bei Aortenisthmusstenosen zurück.

In den grösseren Nachschlagwerken über die angeborenen Herzfehler, Rudolph, A.M. (1947), James (1961), Moss, A.J. und Adams (1968), Watson, H. (1968), wird zumeist nur über den anomalen Verlauf von Kranzarterien und die entsprechenden röntgenologischen Befunde, jedoch nicht über die mikroskopische Struktur der Coronararterien berichtet.

III. Material und Methode

Unsere Untersuchungen wurden an 22 Herzen mit angeborenen Herzfehlern durchgeführt. Ferner dienten 7 normale Herzen als Kontrollfälle. Folgende Gruppen von angeborenen Herzfehlern wurden bearbeitet:

1. Atresien des Aortenostiums mit Hypoplasie der Aorta ascendens (6 Fälle)
2. Fibroelastose des linken Ventrikels (1 Fall)
3. Aortenisthmusstenosen (4 Fälle)
4. Transposition der grossen Gefässe (5 Fälle)
5. Persistierender atrio-ventriculärer Kanal (3 Fälle)
6. Fallot'sche Tetralogie (2 Fälle)
7. Double outlet right ventricle (1 Fall)

Die Kinder mit angeborenen Herzfehlern erreichten ein Lebensalter von 2 Tagen bis zu 6,5 Monaten, 14 waren männlichen, 8 weiblichen Geschlechts. Herzgewichte lagen zwischen 18,7 und 64,5 g. Weitere Daten sind den folgenden Tabellen zu entnehmen.

Tabelle der untersuchten Fälle, geordnet nach den vorhin aufgezählten Gruppen.

1. Aortenatresien bei Hypoplasie der Aorta ascendens (6 Fälle)

Fall	S.Nr.	Alter	Körpergr.	Körpergew.	Herzgew.	Geschlecht
1	459/75	2 Tage	51 cm	3.200 g	20,7 g	männlich
2	594/75	16 Tage	55 cm	4.500 g	24,6 g	männlich
3	615/75	6 Tage	46 cm	2.770 g	49,5 g	weiblich
4	800/74	4 Tage	49 cm	2.925 g	25,3 g	männlich
5	1004/75	2 Tage	50 cm	3.500 g	20,5 g	weiblich
6	30K/76	3 Tage	48 cm	3.010 g	24,5 g	weiblich

2. Fibroelastose des Endocards der linken Kammer (1 Fall)

Fall	S.Nr.	Alter	Körpergr.	Körpergew.	Herzgew.	Geschlecht
7	500/74	3 Tage	50 cm	3.500 g	22,0 g	männlich

3. Aortenisthmusstenosen (4 Fälle)

Fall	S.Nr.	Alter	Körpergr.	Körpergew.	Herzgew.	Geschlecht
8	610/74	3 Monate	58 cm	4.650 g	46,5 g	männlich
9	777/74	6 Wochen	55 cm	3.350 g	21,3 g	männlich
10	532/74	4 Wochen	54 cm	3.250 g	48,5 g	männlich
11	789/74	12 Tage	55 cm	3.650 g	34,0 g	weiblich

4. Transposition der grossen Gefässe (5 Fälle)

Fall	S.Nr.	Alter	Körpergr.	Körpergew.	Herzgew.	Geschlecht
12	1024/75	6,5 Mon.	66 cm	5.700 g	50,0 g	männlich
13	372/75	6 Tage	52 cm	3.900 g	22,6 g	weiblich
14	691/74	6 Wochen	53 cm	3.150 g	37,8 g	männlich
15	887/74	2 Tage	50 cm	2.735 g	15,3 g	männlich
16	644/74	16 Mon.	77 cm	6.000 g	65,1 g	männlich

5. Persistierender atrio-ventriculärer Kanal (3 Fälle)

Fall	S.Nr.	Alter	Körpergr.	Körpergew.	Herzgew.	Geschlecht
17	560/75	26 Tage	45 cm	1.430 g	18,8 g	männlich
18	565/75	4 Tage	58 cm	3.465 g	51,3 g	männlich
19	64/75	5 Mon.	55 cm	4.015 g	36,2 g	männlich

6. Fallot'sche Tetralogie (2 Fälle)

Fall	S.Nr.	Alter	Körpergr.	Körpergew.	Herzgew.	Geschlecht
20	266/75	1 Mon.	44 cm	1.900 g	29,5 g	weiblich
21	188/75	5 Mon.	44 cm	2.850 g	19,4 g	weiblich

7. Double outlet right ventricle (1 Fall)

Fall	S.Nr.	Alter	Körpergr.	Körpergew.	Herzgew.	Geschlecht
22	569/75	1 Mon.	51 cm	3.100 g	37,0 g	männlich

8. Kontrollfälle

Fall	S.Nr.	Alter	Körpergr.	Körpergew.	Herzgew.	Geschlecht
1	863/75	7 Mon.	65 cm	6.450 g	46,0 g	männlich
	(Krampfleiden, Atemstillstand)					
2	753/75	2 Mon.	39 cm	3.970 g	20,0 g	männlich
	(Septicopyämie, Fibrinöse Peritonitis)					
3	623/75	3,5 Mon.	56 cm	3.870 g	31,1 g	weiblich
	(Prunebelly Syndrom)					
4	368/75	2,5 Mon.	58,5 cm	5.100 g	24,9 g	männlich
	(Pneumonie bei allg. Infekt)					
5	321/75	4 Mon.	55 cm	3.460 g	26,3 g	männlich
	(Atemnotsyndrom d. Neugeborenen. Beatmungslungen)					
6	235/75	3 Jahre	86 cm	18 kg	64,5 g	männlich
	(Bronchopneumonie)					
7	46K/76	2 Tage	52 cm	3.200 g	17,4 g	weiblich
	(Atemnotsyndrom)					

An den in Formalin fixierten Herzen wurden zunächst die beiden Herzkranzarterien freipräpariert. Die rechte Kranzarterie wurde nebst ihren grösseren Verzweigungen, z.B. der Conusarterie, von ihrem Ursprung bis zur rechten Herzkante dargestellt. Von der linken Kranzarterie wurden der Hauptstamm, der vordere absteigende Ast, der vordere umschlingende Ast und die über dem linken Ventrikel diagonal verlaufenden Zweige freigelegt. Danach wurde der Verlauf der freipräparierten Coronararterien photographisch dokumentiert.

Für die histologische Untersuchung wurden von jeder Kranzarterie 4 bis 5 Querschnitte entnommen und an den angefertigten Photographien die Position der entnommenen Arterienringe eingezeichnet. Dies war für die spätere Beurteilung der histologischen Struktur an mikroskopischen Präparaten wichtig und für Vergleiche mit den Befunden an den als Kontrollen ausgewählten Herzen unentbehrlich.

Die entnommenen Arterienstückchen wurden in Paraffin eingebettet. Hierbei war bei der Kleinheit der Objekte ihre richtige Orientierung bei der Ausbettung mitunter erschwert. Die angefertigten Querschnitte wurden mit Hämatoxylin-Eosin, Resorcin-Fuchsin allein und in Verbindung mit der van Gieson Methode gefärbt.

Als Kontrollfälle wählten wir, wie bereits dargelegt, normale Herzen eines annähernd gleichen Gewichtes, die nach der gleichen Methode bearbeitet wurden.

IV. Zur normalen mikroskopischen Struktur der Coronararterien des Herzens

Die Struktur der Coronararterien, insbesondere ihrer Hauptstämme, unterscheidet sich weitgehend von dem mikroskopischen Aufbau der übrigen Arterien des menschlichen Körpers. Diese Unterschiede werden bereits während der foetalen Entwicklung erkennbar, sie nehmen postnatal erheblich zu und führen schon in den ersten Lebensmonaten zu einem tiefgreifenden Umbau (Remodellierung) der Arterienwandstruktur, der in den anderen Arterienprovinzen nichts seinesgleichen hat. Dieser Umbau ist im wesentlichen gekennzeichnet durch Ausdifferenzierung und Vermehrung longitudinal ausgerichteter Strukturelemente, die nach und nach eine gesonderte breite innere Schicht bilden. In den proximalen Abschnitten der Hauptstämme der Coronararterien wird diese Schicht zur Hauptkomponente der Gefäßwand.

Im folgenden wird die Strukturentwicklung einzelner Coronararteriensegmente kurz zusammengefasst.

1. Stamm der linken Coronararterie

Bei Foeten und Frühgeborenen besteht die Wand des Stammes am Ostium vorwiegend aus konzentrischen elastischen Netzwerken, die mit den elastischen Strukturen der Aortenwand im Zusammenhang stehen. In dem sich unmittelbar anschliessenden Segment erlangt jedoch der Stamm das Strukturmuster einer muskulären Arterie. In einigen Sektoren ist schon in dieser Entwicklungsstufe eine schmale Schicht von longitudinal-orientierten elastisch-muskulären Bündeln sichtbar. Gegen das Lumen und gegen die nach aussen anliegende zirkuläre Mediaschicht werden diese Bündel von Schichten feiner longitudinaler elastischer Fasern abgesetzt. In den übrigen Sektoren ist eine ununterbrochen erscheinende innere elastische Membran erkennbar.

Bei Neugeborenen wird die subendotheliale Arterien-schicht in dem kussereen Sektor des Stammes durch konzentrisch angeordnete

Lagen longitudinal verlaufender, elastischer Fasern gebildet. An der Grenze zu der anliegenden zirkulären Muskulatur erscheinen zahlreiche Querschnitte von longitudinalen Muskelbündeln, die von feinen elastischen Fasern begleitet werden. Diese Strukturelemente der inneren Arterienwandschicht stellen Vorläufer der inneren longitudinalen elastisch-muskulären Schicht dar, die im weiteren Verlauf des Wachstums auftritt und stark an Volumen zunimmt. Die innere elastische Membran ist jedoch, ebenso wie bei den Frühgeborenen, noch in vielen Wandsektoren erkennbar, aber oft unterbrochen.

Im Alter von einem bis zwei Jahren besteht die Wand des linken Coronararterienstammes hauptsächlich aus einer breiten Schicht longitudinaler muskulär-elastischer Strukturelemente, die von dem Lumen durch eine wohlentwickelte sog. elastisch-hyperplastische Schicht abgesetzt wird. In den meisten Sektoren wird die zirkuläre Muskulatur zu einer relativ schmalen äusseren Wandschicht und bildet ein Viertel bis ein Drittel der gesamten Wanddicke. Eine innere elastische Membran ist zwischen der inneren Schicht und zirkulärer Muskulatur nicht mehr vorhanden.

Die spätere Entwicklung der Wandstruktur ist im wesentlichen gekennzeichnet durch eine weitere Verbreiterung der longitudinalen muskulär-elastischen Schicht und der darüber liegenden elastischen Lage. Die beiden Schichten stellen auch weiterhin das Hauptstrukturelement des Stammes dar. Die Abgrenzung der einzelnen Hauptschichten, d.h. der zirkulären Muskulatur von der darüber liegenden breiten inneren Schicht der longitudinalen muskulär-elastischen Strukturelemente ist deutlich, obwohl in den meisten Sektoren keine elastischen Grenzlamellen zutage treten.

2. Der linke vordere absteigende Ast

Bei Föten und Frühgeborenen besteht die Wand des proximalen Segmentes dieses Astes vorwiegend aus zirkulärer Muskulatur. In

einigen Sektoren schliessen sich jedoch der inneren Fläche der zirkulären Muskulatur longitudinale Muskelbündel an. Sie werden von Schichten feiner longitudinaler elastischer Fasern begleitet und durch solche auch vom Lumen abgesetzt. In den übrigen Sektoren liegt der zirkulären Muskulatur eine wohl differenzierte innere elastische Membran auf. Die adventitiellen elastischen Netzwerke sind mässig stark entwickelt.

Entlang dem darauf folgenden, nach distal zu verlaufenden Abschnitt des Astes gehen die longitudinal orientierten Muskelzellen zurück und verschwinden vollständig. Nur kleine Intimakissen, die aus longitudinalen Muskelbündeln bestehen und von feinen Lagen longitudinaler elastischer Fasern umgeben werden, sind stellenweise erkennbar. Hierbei handelt es sich zumeist um sog. Verzweigungspolster.

Auch bei den reifen Neugeborenen stellt die zirkuläre Muskulatur das Hauptstrukturelement der Arterienwand dar. In vielen Sektoren wird aber nach innen von der zirkulären Muskulatur eine longitudinale muskulär-elastische Schicht sichtbar, die nicht selten ebenso breit erscheint wie die darunter liegende zirkuläre Muskulatur. Hier fehlt die innere elastische Membran. Sie ist dagegen wohl ausgebildet in den Sektoren, die nur aus zirkulärer Muskulatur bestehen. In dem nachfolgenden, etwas tieferen Segment nimmt der linke vordere absteigende Ast immer mehr das typische Strukturmuster einer muskulären Arterie an. Longitudinale muskulär-elastische Strukturen kommen jedoch stellenweise noch vor. In den retrahierten Arterien bilden sie nicht selten etwas in das Lumen vorstehende Kissen. Die innere elastische Membran dehnt sich nahezu über die gesamte Arterienzirkumferenz aus und fehlt lediglich in den Sektoren, die longitudinale Muskelbündel einschliessen.

In den ersten Lebensjahren erfolgt eine erhebliche Zunahme der longitudinalen elastisch-muskulären Strukturen, die in einigen Sektoren bis zu zwei Drittel der Gesamtschichtdicke der

Arterienwand erreichen.

Bei Adoleszenten und jungen Erwachsenen bildet die breite longitudinale elastisch-muskuläre Schicht samt der darüber liegenden, unterschiedlich breiten elastischen Lage den Hauptanteil der Arterienwand. Dagegen stellt die zirkuläre Mediamuskulatur jetzt nur eine schmale äussere Schicht der Arterienwandung dar.

Ebenso wie in dem Stamm der linken Coronararterie ist somit die postnatale Entwicklung des vorderen linken absteigenden Astes vor allem durch eine erhebliche Remodellierung der ursprünglichen Struktur mit einer frühzeitigen und starken Entwicklung der longitudinalen elastisch-muskulären Strukturen gekennzeichnet, die bereits in den ersten Jahren die Hauptkomponente der Arterienwand bilden.

3. Der linke vordere umschlingende Ast

Bei Foeten und Frühgeborenen stellt dieser Ast eine muskuläre Arterie dar und zeigt eine wohl ausdifferenzierte, wellenförmige innere elastische Membran. Nur vereinzelte kleine longitudinale muskulär-elastische Bündel sind nach innen von der zirkulären Muskulatur sichtbar.

Bei den reifen Neugeborenen zeigt der linke vordere umschlingende Ast das gleiche Strukturmuster. Die longitudinalen muskulär-elastischen Strukturen sind oft erkennbar, sie scheinen aber auf den Bereich der Arterienabgänge beschränkt zu sein.

Im Alter von einem bis drei Jahren weist dieser Ast eine wohlentwickelte innere Schicht auf, die sich nahezu über die gesamte Zirkumferenz ausbreitet und $1/4$ bis $1/3$ der gesamten Wanddicke bildet. Die innere Schicht zeigt somit annähernd die gleiche relative Stärke wie im Stamm der rechten Kranzarterie (siehe weiter unten). Die innere Schicht besteht aus konzentrisch gela-

gerten elastischen Lamellen, die durch vorwiegend longitudinal gerichtete elastische Fasern gebildet werden. Zwischen den elastischen Schichten sind zahlreiche longitudinal orientierte Muskelbündel zu sehen. Die innere Arterienwandschicht ist wohl abgegrenzt von der darunter liegenden zirkulären Muskulatur durch eine innere elastische Membran, die zahlreiche kleinere Unterbrechungen aufweist. Die Membran fehlt in den Sektoren, die gröbere Intimapolster einschliessen, welche aus longitudinalen muskulär-elastischen Elementen zusammengesetzt sind und etwas in die Lichtung vorstehen.

Im weiteren Verlauf des postnatalen Wachstums wird die innere Schicht breiter und in der Adoleszenz erscheint sie etwa dreimal so dick wie die darunter liegende zirkuläre Muskulatur. Das tiefere Stratum der inneren Schicht besteht vorwiegend aus longitudinal ausgerichteten Strukturelementen und entspricht weitgehend der longitudinalen muskulär-elastischen Schicht der anderen proximalen Coronar-Segmente. In der lumennahen Schicht überwiegen elastische Strukturen, die unmittelbar am Lumen eine dichtere elastische Grenzschicht bilden. Über dieser neu entstandenen elastischen Grenzschicht ist noch keine Proliferation einer fibrösen Intima zu sehen. Die ursprüngliche, jetzt fragmentierte innere elastische Membran ist noch erkennbar in einem Teil der Zirkumferenz zwischen der inneren Arterienwandschicht und der zirkulären Muskulatur. Longitudinale Muskelbündel sind aber oft auch nach aussen von der inneren elastischen Membran zu sehen.

Die Struktur-Entwicklung des linken vorderen umschlingenden Astes ist somit durch folgende Merkmale gekennzeichnet:

Bei Frühgeborenen stellt dieser Ast eine muskuläre Arterie dar. Nur wenige longitudinal ausgerichtete muskulär-elastische Bündel sind nach innen von der zirkulären Muskulatur sichtbar. - Bei reifen Neugeborenen sind die longitudinalen muskulär elasti-

schen Bündel etwas zahlreicher. - Im weiteren Verlauf des Wachstums bilden diese Bündel eine innere Wandschicht, die sich über einen grösseren Teil der Zirkumferenz ausdehnt und nach und nach zur Hauptkomponente der Arterienwand wird.

4. Stamm der rechten Kranzarterie (proximales, nahe dem Abgang liegendes Arteriensegment).

Bei Foeten besteht der Stamm der rechten Kranzarterie nahe dem Ostium aus zirkulär gelagerten elastischen Membranen, die in Verbindung mit den elastischen Systemen der Aortenwand zu stehen scheinen. Bereits unmittelbar am Ostium wird das Band der zirkulären Muskulatur erkennbar, die allerdings zunächst unter einer breiten elastischen Schicht erscheint. In dem sich unmittelbar anschliessenden Segment nimmt die Breite dieser lumennahen elastischen Schicht rapide ab, und der Stamm erlangt die Struktur einer muskulären Arterie. Er zeigt eine nahezu ununterbrochene, gewellte innere elastische Membran, die durch kleine, in das Lumen etwas vorstehende muskulär-elastische Klappen unterbrochen wird.

Der Übergang von dem elastischen zum muskulären Arterientyp erscheint weniger regelmässig und nicht so abrupt, wenn die Conusarterie vom proximalen Teil des rechten Coronararterienstammes abzweigt. Bei diesen Varianten geht die vorhin erwähnte breite innere elastische Schicht unmittelbar in die sog. Verzweigungspolster über, die in der Wand beider Arterien deutlich sichtbar werden.

Bei den Neugeborenen ist der proximale Abschnitt der rechten Kranzarterien, ebenso wie bei den Foeten, dickwandig und besteht hauptsächlich aus konzentrisch gelagerten elastischen Membranen. Die axial angelegten Arterienschnitte ergeben jedoch, dass die zirkuläre Muskulatur bereits unmittelbar am Abgang der Arterie vorliegt, und schon nahe dem Ostium nimmt der rechte Coronararterienstamm die Struktur einer muskulären Arterie an. Die innere elastische Membran ist mehr oder weniger kontinuierlich in grösseren

Teilen der Zirkumferenz. In vielen Sektoren finden sich aber anstelle der Membran konzentrische Schichten von longitudinal orientierten elastischen Fasern, zwischen denen longitudinale Muskelbündel eingelagert sind. Gegen die darunter liegende zirkuläre Muskulatur werden diese Muskelbündel oft durch Fragmente der inneren elastischen Membran abgegrenzt. Zwischen den größten longitudinalen muskulär-elastischen Bündeln und der anliegenden zirkulären Muskulatur sind jedoch keine elastischen Grenzmembranen sichtbar.

Während des ersten Lebensjahres tritt eine mässige Verbreiterung der lumennahen konzentrischen elastischen Schichten und der longitudinalen muskulär-elastischen Bündel auf, die bereits bei den Neugeborenen an der inneren Begrenzung der zirkulären Muskulatur vorliegen. Im Alter von einem bis zwei Jahren besteht bereits eine von der zirkulären Muskulatur wohl abgegrenzte innere Arterien-schicht, die vorwiegend aus den longitudinalen Strukturelementen zusammengesetzt wird. In den unter Druck fixierten Arterien erreicht diese Schicht die Breite der zirkulären Muskulatur nur in einigen Sektoren, während sie in der übrigen Zirkumferenz zumeist wesentlich schmaler erscheint als die darunter liegende zirkuläre Muskelschicht. Zwischen der inneren longitudinalen und äusseren Arterienlage sind zahlreiche Fragmente der inneren elastischen Membran oder Schichten longitudinal orientierter elastischer Fasern sichtbar.

Ebenso wie in dem Stamm der linken Coronararterie ist die weitere Strukturentwicklung durch Verbreiterung der inneren Schicht gekennzeichnet, die vorwiegend aus longitudinalen Strukturelementen zusammengesetzt wird. Zum Abschluss des Körperwachstums ist diese Schicht im proximalen Segment der Arterie doppelt oder dreifach so dick wie die darunter liegende zirkuläre Muskulatur.

V. Darstellung der Befunde

1. Aortenatresien bei Hypoplasie der aufsteigenden Aorta

1. Fall, S.Nr. 459/75, 2 Tage altes männliches, 51 cm grosses, 3.200 g schweres Neugeborenes; Herzgewicht 20,7 g.

Auszug aus der pathologisch-anatomischen Diagnose

Atresie des Aortenostiums. Weitgehende Hypoplasie der aufsteigenden, strangförmig erscheinenden Aorta bis zum Abgang des Truncus brachiocephalicus. Offener Ductus arteriosus. Ausgeprägte exzentrische Hypertrophie des rechten Ventrikels. Kräftige wandstarke Pulmonalis. Hypoplastischer, englumiger linker Ventrikel, kleiner linker Vorhof. Hypoplasie der linken Kranzarterie.

Makroskopischer Befund an den Kranzarterien (Abb. 1): Beide Kranzarterien gehen oberhalb der atretischen Partie des Aortenostiums ab. Ihre Ostien sind annähernd normal gelagert. Die linke Kranzarterie ist hypoplastisch, zeigt einen kurzen Stamm und teilt sich entsprechend dem normalen Muster in zwei Äste auf.

Die rechte Kranzarterie erscheint im Vergleich zur linken wesentlich stärker. Etwa 7 - 8 mm distal vom Abgang gibt sie einen kräftigen Ast (Conusarterie) ab und setzt sich als kleinerer Gefäss-Strang weiter fort. Der äussere Durchmesser der hypoplastischen Aorta ist nur etwa doppelt so gross wie der des rechten Kranzarterienstammes.

Mikroskopischer Befund an den Kranzarterien: Stamm der linken Kranzarterie (Abb. 1, Pos. 6). Die Media ist von feinen elastischen Geflechten dicht durchsetzt und zeigt nur in einem Sektor der Zirkumferenz annähernd die Struktur einer muskulären Arterie (in Abb. 3a links). Eine kräftige innere elastische Membran ist nur in diesem, kleineren Sektor zu sehen, der etwa 1/5 der gesamten Zirkumferenz ausmacht. In der übrigen Zirkumferenz wird die innere

lumennahe Schicht der Arterienwand durch longitudinal gerichtete elastische Fasergeflechte gebildet, die oft in mehreren Schichten übereinander gelagert sind.

Der vordere umschlingende Ast der linken Kranzarterie (Abb. 1, Pos. 8) zeigt ein kleines Kaliber und weist das Strukturmuster einer muskulären Arterie auf (Abb. 4 a).

Der Stamm der rechten Kranzarterie (Abb. 1, Pos. 3) weist im Vergleich zum linken Stamm ein wesentlich grösseres Kaliber und dementsprechend einen grösseren inneren Umfang auf. Auch im Stamm der rechten Kranzarterie ist die Media zumeist von elastischen Geflechten durchsetzt und nur in einem kleineren Teil der Zirkumferenz zeigt sie die Struktur einer muskulären Arterie. Hier ist auch die innere elastische Membran kräftig entwickelt. In den übrigen Sektoren wird die innere Arterien-schicht durch elastisch-muskuläre Längsstrukturen gebildet, die stellenweise bis zur Hälfte der Mediadicke erreichen (Pfeil, Abb. 5a). Im weiteren Verlauf und nach Abgang kleinerer Äste nimmt der Stamm der rechten Kranzarterie das Strukturmuster einer muskulären Arterie an.

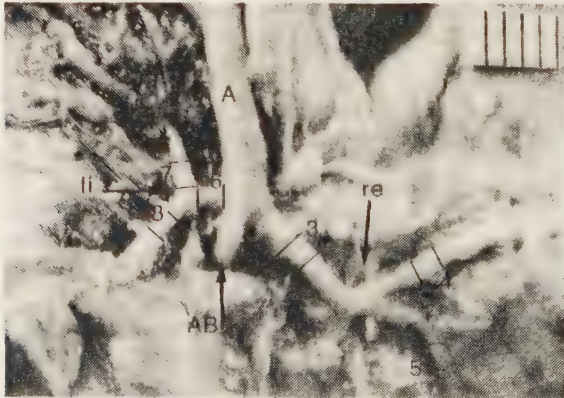


Abb. 1: Kranzarterien bei Aortenatresie und Hypoplasie der Aorta ascendens, Fall 1, S.Nr. 459/75, Alter 2 Tage, Herzgewicht 20,7 g. Der äussere Durchmesser der hypoplastischen Aorta (A) ist nur etwa doppelt so gross wie der äussere Durchmesser der rechten Coronararterie (re). Die mikroskopisch untersuchten Querschnitte sind im Bild durch zwei parallele Linien bezeichnet. li - linke Coronararterie. AB - Aortenbulbus. Vergl. Abb. 2a und 2b, die die Kranzarterien eines Kontrollfalles zeigen. - Rechts oben Millimetermassstab.



Abb. 2a: Linke Coronararterie des Kontrollfalles 2, S.Nr. 753/75, Alter 2 Monate, Herzgewicht 20,0 g. Der Stamm der linken Kranzarterie (li) zeigt ein wesentlich grösseres Kaliber als bei der Aortenatresie (Abb. 1). A - Aorta, ab - vorderer absteigender Ast, um - vorderer umschlingender Ast. Parallele Striche zeigen histologisch untersuchte Arterienringe an.

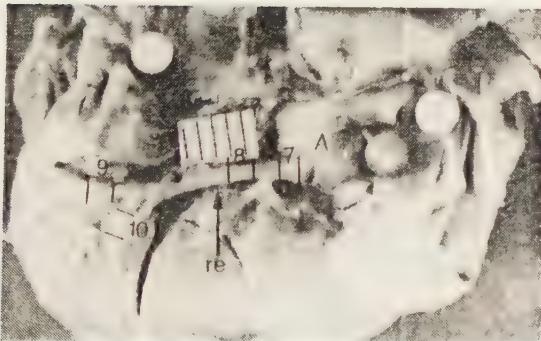


Abb. 2b: Rechte Coronararterie (re) des gleichen Kontrollfalles 2, S.Nr. 753/75. A - Aorta. Parallele Striche zeigen histologisch untersuchte Arterienringe an.

Gegenüberstellung der Coronararterien dieses Falles (459/75) und eines Kontrollfalles (S.Nr.753/75). Hierbei handelt es sich um ein 2 Monate altes Kind. Das Herzgewicht betrug 20 g und entsprach somit dem Gewicht des Herzens im Fall 459/75 (20,7 g). Vergl. Abb. 1, 2a, 2b.

Gegenüberstellung der mikroskopischen Struktur der Stämme der linken Coronararterie (Abb. 3a und 3b). Der unmittelbar unter seinem Abgang von der Aorta getroffene Stamm des Kontrollfalles schliesst kräftige längs orientierte muskulär-elastische Strukturen ein, die eine breite innere Schicht bilden. Die zirkuläre Muskulatur ist in einem grösseren Teil der Zirkumferenz recht schmal. Eine wohl differenzierte innere elastische Membran liegt nirgends vor. Der innere Umfang des Stammes der linken Kranzarterie ist im Kontrollfall etwa dreimal so gross wie der innere Umfang des Stammes der linken Kranzarterie bei der Aortenatresie.

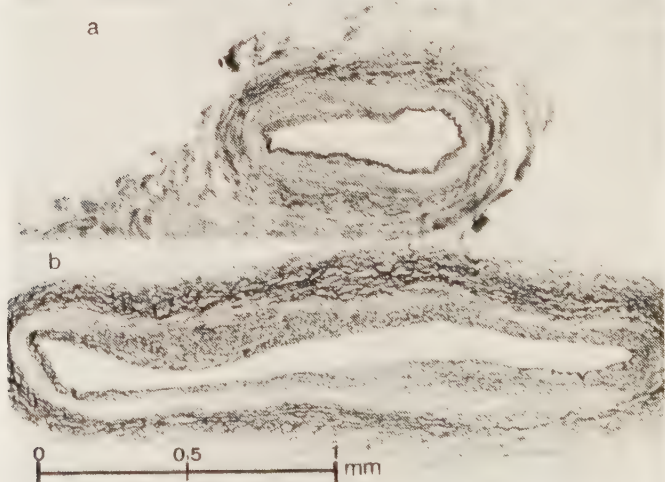


Abb. 3a und 3b: a) Querschnitt des linken Kranzarterien-Stammes bei Aortenatresie, Fall 1, S.Nr.459/75, Pos.6 (s.Abb. 1), b) Querschnitt des linken Kranzarterien-Stammes, Kontrollfall 2, S.Nr.753/75, Pos. 1 (s.Abb. 2a). Der innere Umfang der Coronararterie ist im Kontrollfall (Abb. 3b) dreimal so gross wie im Fall der Aortenatresie (Abb. 3a). - Maßstab gilt auch für das Bild a und alle nachfolgenden Mikro-Bilder.

Die Gegenüberstellung der Querschnitte des linken vorderen umschlingenden Astes beider Fälle ergibt ein wesentlich kleineres Kaliber im Fall 459/75, d.h. bei der Aortenatresie (Abb. 4a und 4b).

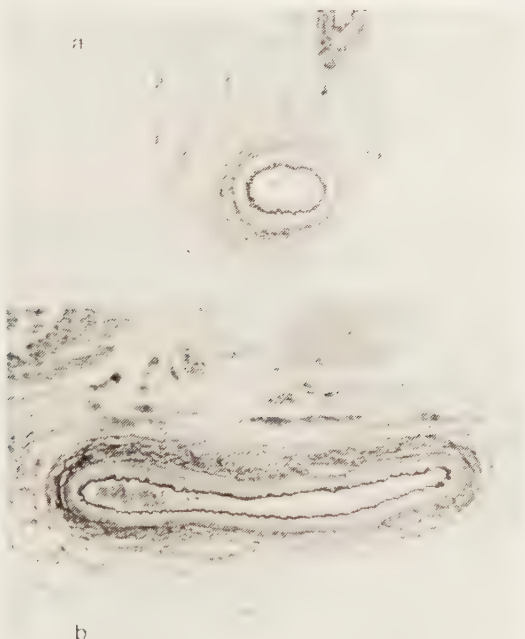


Abb. 4a und 4b: a) Querschnitt des linken vorderen umschlingenden Astes bei Aortenatresie, Fall 1, S.Nr. 459/75, Position 8 (s. Abb. 1) b) Querschnitt des linken vorderen umschlingenden Astes im Kontrollfall 2, S.Nr. 753/75, Position 5 (s. Abb. 2a). Das Kaliber des umschlingenden Astes im Fall 1 (Aortenatresie, Abb. 4a) ist wesentlich kleiner als im Kontrollfall (Abb. 4b).

Ähnliche Kaliberunterschiede ergeben sich bei dem Vergleich der Querschnitte der vorderen absteigenden Äste der linken Kranzarterie (Pos. 7 des Falles 459/75 und Pos. 2 des Kontrollfalles), die annähernd aus der gleichen Entfernung von ihren Ostien stammen.

Gegenüberstellung der Stämme der rechten Kranzarterie beider Fälle (Abb. 5a und 5b), (Pos. 3 des Falles 459/75, Abb. 1 und Pos. 7 des Falles 753/75, Abb. 2b). Der Vergleich beider Arterienstämme zeigt, dass der Stamm des Kontrollfalles etwas stärker erscheint und einen etwas grösseren inneren Umfang aufweist. Wesentliche Abweichungen im Strukturmuster bestehen nicht, jedoch ist eine wohl differenzierte, kräftige innere elastische Membran in einem grösseren Teil der Arterienzirkumferenz des Kontrollfalles als im Fall 459/75 zu sehen.

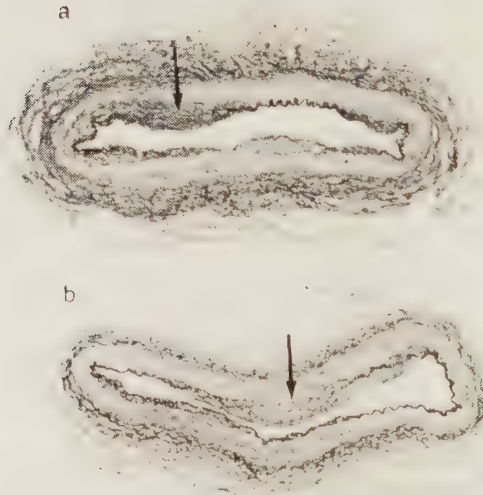


Abb. 5a und 5b: a) Querschnitt des rechten Kranzarterien-Stammes bei Aortenatresie, Fall 1, S.Nr. 459/75, Pos. 3 (s. Abb. 1), b) Querschnitt des rechten Kranzarterien-Stammes im Kontrollfall S.Nr. 753/75, Position 7 (s. Abb. 2b).

Der Stamm der rechten Kranzarterie erscheint im Kontrollfall etwas grösser. Die longitudinalen Strukturen der Arterieninnenwand (Pfeile) sind im Kontrollfall stärker ausgeprägt.

2. Fall, S.Nr. 594/75, 16 Tage alt gewordener, 55 cm grosser, 4.500 g schwerer, männlicher Säugling; Herzgewicht 24,6 g.

Auszug aus der pathologisch-anatomischen Diagnose

Weitgehende Hypoplasie der aufsteigenden Aorta bis zum Abgang des Truncus brachiocephalicus. Atresie des Aortenostiums. Kleiner hypoplastischer linker Ventrikel und linker Vorhof. Hochgradige exzentrische Hypertrophie des rechten Ventrikels und Dilatation des rechten Vorhofes bei weit offenem Ductus arteriosus. Offenes Foramen ovale. Hypertrophie und Dilatation des Truncus pulmonalis. Kleiner Ventrikelseptumdefekt.

Makroskopischer Befund an den Kranzarterien (Abb. 6 und 7):
Der Stamm der linken Kranzarterie ist ganz kurz und teilt sich nahe dem Abgang unter einem spitzen Winkel in zwei Äste auf, die ein kleineres Kaliber zeigen.



Abb. 6: Linke Coronararterie des Falles 2, S.Nr. 594/75, Aortenatresie, Alter 16 Tage, Herzgewicht 24,6 g. A - Aorta, li - kurzer Stamm der linken Coronararterie, ab - vorderer absteigender Ast, um - vorderer umschlingender Ast. Parallele Striche zeigen histologisch untersuchte Arterienringe an.

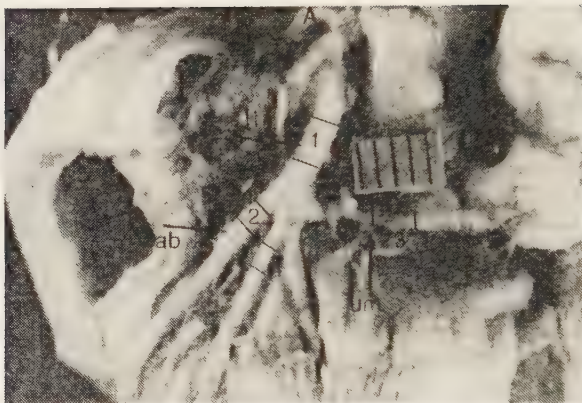


Abb. 7: Linke Coronararterie des Kontrollfalles 4, S.Nr. 368/75 , Alter 2,5 Monate, Herzgewicht 24,9 g.
Die Gegenüberstellung mit der Abb. 6 zeigt einen deutlich stärker entwickelten Stamm (1i) in diesem Kontrollfall. ab - vorderer absteigender Ast, um - vorderer umschlingender Ast, A - Aorta. Parallele Striche zeigen histologisch untersuchte Arterienringe an, vgl. Abb. 8.

Die rechte Kranzarterie teilt sich gleich nach dem Abgang von der hypoplastischen Aorta in zwei etwa gleich starke Äste. Einer dieser Äste verläuft im atrio-ventriculären Sulcus nach rechts, ein anderer setzt sich nach unten über der Oberfläche des rechten Ventrikels fort (sog. Conus-Arterie).

Mikroskopischer Befund an den Kranzarterien: Zum Vergleich wurden die Kranzarterien eines Kontrollfalles (S.Nr. 368/75) herangezogen. Hierbei handelt es sich um einen 2 Monate und 12 Tage alten Säugling mit einem Herzgewicht von 24,9 g.

Die Gegenüberstellung der mikroskopischen Struktur der Stämme der rechten und linken Kranzarterie war nicht möglich, da - wie oben dargelegt - sich die beiden Kranzarterien im Fall 594/75 unmittelbar an ihrem Abgang von der Aorta aufzweigen. Im Querschnitt der linken Kranzarterie, der unmittelbar distal vom Ostium entnommen wurde, trat bereits die Teilungsstelle des Stammes zu Tage. Es konnten daher nur die Äste der beiden Kranzarterien verglichen werden.

Die Gegenüberstellung der vorderen absteigenden Äste der linken Kranzarterie (Abb. 8a und 8b) ergibt, dass bei der Aortenatresie das Lumen des absteigenden Astes der linken Kranzarterie (594/75) wesentlich kleiner und enger ist, als im Kontrollfall. Deutliche Differenzen bestehen auch in Bezug auf die Wandstärke beider Arterienäste.

a



b



Abb. 8a und 8b: a) Querschnitt des linken vorderen absteigenden Astes bei Aortenatresie, Fall 2, S.Nr. 594/75, Position 7, (s. Abb. 6).

b) Querschnitt des linken vorderen absteigenden Astes im Kontrollfall 4, S.Nr. 368/75, Position 2 (s. Abb. 7).

Die Gegenüberstellung zeigt ein wesentlich kleineres Lumen und geringe Wandstärke des Astes bei der Aortenatresie (a) als im Kontrollfall

Auch der Vergleich der vorderen umschlingenden Äste der linken Kranzarterien beider Fälle ergibt eine stärkere Wandung in der Arterie des Kontrollfalles.

Da das Aufteilungsmuster der rechten Kranzarterie in beiden Fällen etwa das gleiche war, konnten ihre beiden Hauptäste gegenübergestellt werden. Der Vergleich zeigt eine schwächere Entwicklung des korrespondierenden Astes im Fall der Aortenatresie. Die Wandung dieses Astes ist deutlich dünner als die der Arterie des Kontrollfalles. Auch das Lumen ist kleiner. Eine ähnliche Differenz ergab sich bei der Gegenüberstellung der Querschnitte der beiden anderen Äste.

3. Fall, S.Nr. 615/75. 46 cm grosser, 2.770 g schwerer, 6 Tage alt gewordener, weiblicher Säugling; Herzgewicht 49,5 g.

Auszug aus der pathologisch-anatomischen Diagnose

Valvuläre Stenose des Aortenostiums und weitgehende Hypoplasie der Aorta ascendens. Hochgradig hypoplastischer linker Ventrikel. Enger linker Vorhof. Offenes Foramen ovale. Hochgradige exzentrische Hypertrophie des rechten Ventrikels und erhebliche Dilatation des rechten Vorhofs. Hypertrophie und Dilatation des Truncus pulmonalis. Weit offener Ductus arteriosus.

Makroskopischer Befund an den Kranzarterien: Der Stamm der linken Kranzarterie ist nicht ausgebildet; oberhalb des linken Aortensinus entspringen zwei ungleich grosse Äste, wobei der stärkere dem linken absteigenden Aste entspricht.

Die rechte Kranzarterie zeigt einen deutlich ausgebildeten Stamm, der etwa 4 mm distal vom Ostium einen nach unten abgehenden und sich dort bald aufteilenden Ast abgibt (sog. Conusarterie).

Mikroskopischer Befund an den Kranzarterien: Die Struktur und die Weite der Kranzarterien dieses Falles wurden mit den

Coronararterien eines Kontrollfalles (S.Nr.863/75) gegenübergestellt. Hierbei handelt es sich um die Kranzarterien eines 7 Monate alten Kindes. Das Herzgewicht betrug 46 g und entsprach somit weitgehend dem Herzgewicht im Fall 615/75 (49,5 g).

Der vordere absteigende Ast der linken Kranzarterie des Falles 615/75 (Aortenatresie) zeigte das Strukturmuster einer muskulären Arterie. Die wohlentwickelte innere elastische Membran war etwa in einem Drittel der Zirkumferenz zu sehen. In der übrigen Zirkumferenz wurde die lumennahe Schicht durch mässig breite longitudinale elastisch-muskuläre Bündel gebildet.

Der vordere linke absteigende Ast des Kontrollfalles zeigte ebenfalls die Struktur einer muskulären Arterie. Das Kaliber (und die Wandstärke) dieses Astes war grösser als das Kaliber des absteigenden Astes im Fall 615/75.

Die Gegenüberstellung der Stämme der rechten Kranzarterie unmittelbar distal vom Ostium war nicht möglich, da der Stamm des Falles 615/75 beim Einbetten nicht richtig orientiert werden konnte. Daher konnten nur Querschnitte von entsprechenden Segmenten der rechten Kranzarterie nach Abgang eines sich über der Oberfläche des rechten Ventrikels aufzweigenden Astes (Conusarterie) verglichen werden. Die Gegenüberstellung ergab, dass das Kaliber der rechten Kranzarterie des Kontrollfalles, sogar nach Abgabe einiger Äste im proximalen Segment, wesentlich grösser war als im Fall der Aortenstenose, wobei der innere Umfang etwa um die Hälfte grösser erschien.

4. Fall, S.Nr. 800/74. 4 Tage alt gewordener, 41 cm grosser, 2.925 g schwerer, männlicher Säugling; Herzgewicht 25,3 g.

Auszug aus der pathologisch-anatomischen Diagnose

Kombinierte Herzmissbildung: Hypoplastischer linker Ventrikel bei Mitral- und Aortenklappenatresie. Hypoplasie der Aorta

ascendens. Ausgeprägte exzentrische Rechtsherzhypertrophie, Dilation des rechten Vorhofes. Nur eine Kranzarterie nachweisbar, die ihrem Verlauf nach der rechten Kranzarterie entspricht (siehe Abb. 9).



Abb. 9: Fall 4, S.Nr.800/74. In diesem Fall der Aortenatresie ist nur eine Kranzarterie (K) vorhanden, die dem Verlauf nach einer rechten Kranzarterie entsprach. A - hypoplastische Aorta (im Bild nur teilweise sichtbar). Parallele Striche zeigen histologisch untersuchte Arterienringe an.

Mikroskopischer Befund an den Coronararterien: Der Querschnitt der einzigen Kranzarterie (etwa 2 mm vom Ostium entfernt, Pos. 1) zeigt im wesentlichen das Strukturmuster einer muskulären Arterie, wobei die wohl entwickelte innere elastische Membran sich etwa über die Hälfte der gesamten Zirkumferenz ausbreitet. In den übrigen Sektoren erkennt man flach in die Lichtung vorstehende breite Polster, die vorwiegend aus längsgerichteten elastisch-muskulären Systemen bestehen und über die Hälfte der gesamten Wanddicke ausmachen. Der zweite, etwa 7 - 8 mm vom Ostium angelegte Querschnitt, zeigt annähernd das gleiche Strukturmuster und keine wesentliche Kaliberabnahme. Auch der weiter distal entnommene Querschnitt weist annähernd die gleiche Struktur auf.

Zum Vergleich wird die rechte Kranzarterie des Falles 321/75 herangezogen. Das Herzgewicht betrug in diesem Fall 26,3 g und stammte von einem 4 Monate alten Säugling. Die Gegenüberstellung ergibt keine wesentliche Differenz im Strukturmuster und in der Grösse der Querschnitte. Die Gegenüberstellung lässt somit zumindest keine Zeichen einer kompensatorischen Vergrösserung der einzig Kranzarterie bei der Aortenatresie im Fall 800/74 erkennen.

5. Fall, S.Nr. 1004/75. 50 cm grosses, 3.500 g schweres, 2 Tage altes, weibliches Neugeborenes; Herzgewicht 20,5 g.

Auszug aus der pathologisch-anatomischen Diagnose.

Dextrocardie. Atresie des Aortenostiums und weitgehende Hypoplasie der Aorta ascendens. Mitralatresie. Aplasie des linken Herzventrikels mit Andeutung eines kleinen spaltförmigen Lumens im Myocard unterhalb der atretischen Aorta. Erweiterter, hypertrophischer rechter Vorhof. Ausgeprägte Hypertrophie des rechten Ventrikels. Weit offenes Foramen ovale. Dilatation und Hypertrophie des Truncus pulmonalis. Weit offener Ductus arteriosus. Nach rechts verlaufender Aortenbogen.

Makroskopischer Befund an den Kranzarterien: Der Stamm der linken Coronararterie ist sehr kurz. Er teilt sich unmittelbar unterhalb der Aortenwurzel in den vorderen absteigenden und den vorderen umschlingenden Ast auf. Beide Äste sind annähernd gleich stark.

Die rechte Kranzarterie zeigt einen normalen Verlauf und weist makroskopisch keine Besonderheiten auf.

Mikroskopischer Befund an den Kranzarterien: Der linke vordere absteigende Ast zeigt unmittelbar unter seinem Ursprung das mikroskopische Muster einer muskulären Arterie. Eine kräftige, singuläre innere elastische Membran ist jedoch nur in wenigen

Sektoren sichtbar. In der übrigen Zirkumferenz schliesst die innere Schicht der Arterie zahlreiche, andeutungsweise konzentrisch angeordnete elastische Schichten ein, die aus longitudinal verlaufenden elastischen Fasern bestehen. Zwischen den elastischen Schichten finden sich longitudinal gestellte Bündel glatter Muskelzellen. An der retrahierten Arterie erscheint die Adventitia breit und setzt sich aus kollagenen und elastischen Geflechten zusammen.

Das vorgefundene Strukturmuster entspricht im allgemeinen der Struktur des linken absteigenden Astes im Neugeborenenalter, jedoch erscheint die Entwicklung der longitudinalen Strukturen in der inneren Schicht der Arterienwand etwas schwächer ausgeprägt als in der Norm.

Die Gegenüberstellung mit dem linken vorderen absteigenden Ast der Kontrollfälle (S.Nr. 753/75, Herzgewicht 20,0 g und S.Nr. 321/75, Herzgewicht 26,3 g) ergibt einen eindeutigen Unterschied in der Weite des Lumens und in der Wandstärke, wobei die Arterie bei der Aortenatresie (S.Nr. 1004/75) deutlich kleiner ist und eine schwächere, d.h. dünnere Wandung aufweist.

Ein deutlicher Kaliberunterschied besteht auch zwischen den linken vorderen umschlingenden Ästen der Kontrollfälle und des Falles 1004/75. Der umschlingende Ast ist in diesem Fall deutlich kleiner als die entsprechenden Äste der Kontrollfälle. Auch die Entwicklung der longitudinalen Strukturen ist weniger ausgeprägt als in dem umschlingenden Ast der Kontrollfälle.

Die Gegenüberstellung der Querschnitte der rechten Kranzarterie, etwa 6 - 8 mm von ihrem Ostium entfernt, ergibt ein wesentlich kleineres Kaliber im Fall der Aortenatresie (1004/75) im Vergleich zu dem entsprechenden Segment des Kontrollfalles (S.Nr. 753/75).

6. Fall, S.Nr. 30 K/76. 48 cm grosses, 3.010 g schweres,
3 Tage altes, weibliches Neugeborenes; Herzgewicht 24,5 g.

Auszug aus der pathologisch-anatomischen Diagnose

Atresie des Aortenostiums und Hypoplasie der aufsteigenden Aorta bis zum Abgang des Truncus brachiocephalicus (die aufsteigende Aorta ist nur in Form eines schmalen Stranges vorhanden). Mitralatresie. Hypoplastischer linker Vorhof und linker Ventrikel. Ausgeprägte exzentrische Hypertrophie der rechten Herzkammer, Hypertrophie und Erweiterung des Pulmonalisstammes. Offener Ductus arteriosus. Enges offenes Foramen ovale.

Makroskopischer Befund an den Kranzarterien (Abb. 10). In diesem Fall besteht ein anomaler Abgang der Coronararterien: Von der rechten lateralen Wand der Aortenwurzel gehen (von einem gemeinsamen Ostium aus) gleichzeitig 3 Arterienäste ab: Der grössere mittlere Ast verläuft in der rechten atrio-ventriculären Furche und entspricht der rechten Kranzarterie. Der vordere Ast bildet einen nach vorn und etwa 2 - 3 mm unterhalb der Pulmonaliswurzel verlaufenden Arterienbogen. Er setzt sich über die Vorderfläche des rechten Ventrikels bis zur vorderen interventriculären Furche fort. Bei diesem Ast handelt es sich offenbar um die etwas stärker als sonst ausgebildete sog. Conusarterie. Der dritte Ast verläuft nach links zu und bildet einen Bogen, der unterhalb bzw. nach dorsal zu von der Pulmonaliswurzel verläuft. Von ihm gehen zahlreiche kleinere Äste zu dem hypoplastischen linken Ventrikel ab. Dieser Ast entspricht offenbar der linken Coronararterie, umsomehr als sich seine Zweige über der Oberfläche des hypoplastischen linken Ventrikels aufteilen.

Mikroskopischer Befund. Der grössere der 3 festgestellten Kranzarterienstämme, der offenbar, d.h. dem Verlauf nach zu urteilen, der rechten Kranzarterie entspricht, stellt eine muskuläre Arterie dar. Die innere elastische Membran liegt in dem

grösseren Teil der Zirkumferenz vor. An zwei Stellen sind kleinere Intimapolster sichtbar, unter denen die innere elastische Membran fragmentiert erscheint. An zwei weiteren Stellen ist die innere elastische Membran mit schmalen Schichten longitudinal gerichteter elastischer Fasern überlagert. Die Media führt nur feine elastische Netzwerke. Die relativ breite Adventitia besteht aus kollagenen und elastischen Geflechten.

In einem weiteren Querschnitt, der etwa 10 mm vom Ostium entfernt und unterhalb des Abganges eines kleineren Astes entnommen war, zeigt die Arterie das typische Strukturmuster einer muskulären Arterie mit einer gleichmässig entwickelten inneren elastischen Membran in der gesamten Zirkumferenz. Intimapolster, bestehend aus longitudinal gerichteten Muskelfasern und elastischen Geflechten sind nur am Abgang des kleineren Astes sichtbar.

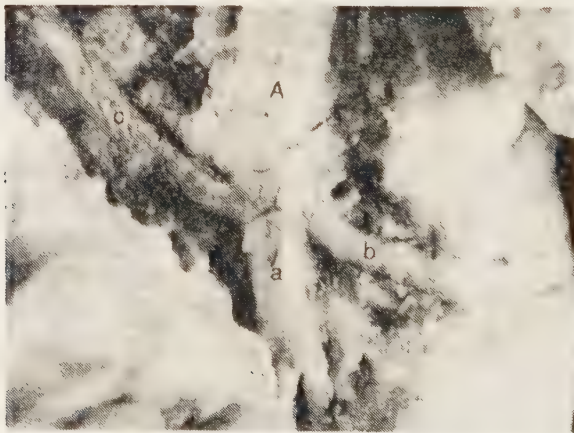


Abb. 10: Fall 6, S.Nr. 30 K/76. In diesem Fall der Aortenatresie haben die Kranzarterien ein gemeinsames Ostium, von dem gleichzeitig drei Arterienstämme abgehen. Der mittlere Ast (a) entspricht seinem Verlauf nach der rechten Kranzarterie. Der im Bild rechts verlaufende Ast (b) entspricht der Conusarterie und der im Bild nach links oben abgehende Ast (c) verläuft in Richtung des hypoplastischen Ventrikels und ist als linke Coronararterie zu deuten. A - Aorta.

Der als Conusarterie identifizierte Kranzarterienstamm stellt einen relativ kleinen Arterienast dar, der die Struktur einer muskulären Arterie aufweist. An einigen Stellen ist die im übrigen kontinuierliche innere elastische Membran fragmentiert und mit kleinsten, etwas vorstehenden Intimapolstern überlagert. Auch etwas weiter distal, etwa über der lateralen Kante des rechten Ventrikels, zeigt die Arterie eine annähernd gleiche Struktur.

Die Struktur des dritten, zu dem hypoplastischen linken Ventrikel verlaufenden Astes weicht von der Struktur der beiden vorhin beschriebenen Äste weitgehend ab. In einem grösseren Teil der Zirkumferenz wird die Arterien-Innenwandschicht durch longitudinal gerichtete glatte Muskelzellen und die dazwischen liegenden, axial verlaufenden elastischen Geflechte gebildet. Die nach aussen liegende Schicht besteht aus zirkulär gerichteten muskulären und feinen elastischen Elementen. Die innere elastische Membran liegt weder an der Grenze zwischen den beiden erwähnten Hauptschichten der Wand noch subendothelial vor. Die lumen nahe elastische Schicht wird durch Lagen feinster dicht gelagerter longitudinaler elastischer Fasern gebildet. Nur in einem kleinen Sektor fliessen diese Fasern zu einer kompakteren elastischen membranähnlichen Struktur zusammen, die jedoch von der homogenen Struktur der inneren elastischen Membran erheblich abweicht. In dem weiter nach distal entnommenen Querschnitt zeigt die Arterie die gleiche Wandstruktur.

Im Hinblick auf die bestehende Anomalie der Coronararterien ist es schwierig, ihre mikroskopische Struktur mit den Coronararterien der entsprechenden, gleichgewichtigen Herzen zu vergleichen. Versuchsweise wurden zum Vergleich die Kranzarterien eines gleichgewichtigen Herzens eines 2,5 Monate alten Kindes herangezogen (S.Nr. 368/75).

Der Vergleich der rechten Kranzarterie zeigt, dass in dem

Kontrollfall die Arterienwand dicker ist als im Fall 30 K/76. Auch die adventitiellen elastischen Geflechte sind dichter. Im Kontrollfall liegt ein breites Intimapolster vor, während in dem Fall 30 K/76 die gleiche Arterie nur kleinere Intimapolster aufweist. Das Lumen beider Arterien ist jedoch annähernd gleich. Eine erhebliche Differenz ergibt sich bei der Gegenüberstellung des zum hypoplastischen linken Ventrikel zustrebenden Coronararterien-Stammes mit dem Stamm der linken Kranzarterie des Kontrollfalles (S.Nr. 368/75). Das Lumen des Stammes der linken Kranzarterie im Kontrollfall ist etwa 3 bis 4-fach grösser als das Lumen der linken Kranzarterie im Fall der Aortenatresie. Die Arterienwanddicke ist im Kontrollfall etwa doppelt so stark wie im Fall 30 K/76.

Zusammenfassung: Während die rechte Kranzarterie des Falles 30 K/76 keine wesentlichen Grössen- und Strukturunterschiede zu dem entsprechenden Kontrollfall zeigt, ist der zum hypoplastischen linken Ventrikel verlaufende Coronararterienstamm, den wir als linke Kranzarterie dieses Herzens identifiziert haben ausgesprochen klein und hypoplastisch.

Zusammenfassendes zur Struktur der Coronararterien bei
Atresie des Aortenostiums mit Hypoplasie der aufsteigenden
Aorta.

1. In allen untersuchten Fällen stellte die aufsteigende Aorta bis zum Abgang des Truncus brachiocephalicus einen 2 - 3 mm starken Strang dar. Das Aortenostium war unterhalb der Sinus verschlossen. Der linke Ventrikel war hochgradig hypoplastisch und englumig (Fälle 459/75, 594/75, 615/75, 800/74, 30 K/76). In einem weiteren Fall (1004/75) bestand eine Aplasie des linken Herzventrikels mit Andeutung eines kleinen spaltförmigen Lumens unterhalb der atretischen Aorta. Auch der linke Vorhof war zumeist klein und englumig. In den Fällen 800/74, 1004/75 und 30 K/76 lag zugleich eine Mitralatresie vor.

Die Masse des Herzens bestand somit im wesentlichen aus einem zumeist weitgestellten rechten Vorhof und einem kräftigen hypertrophischen rechten Ventrikel (sog. single right ventricle). Der Pulmonalisstamm erschien erweitert und wandstark. Der Ductus arteriosus war stets weit offen.

Bei den Fällen, die gleichzeitig auch eine Mitralatresie aufwiesen, war die Blutzirkulation offenbar nur bei einem entsprechenden links-rechts Shunt via offenes Foramen möglich. Die gesamte Aorta erhielt das Blut ausschliesslich über den Ductus arteriosus, wobei das Blut in die Halsarterien und in die Coronararterien nur unter Umkehrung der Blutströmung gelangen konnte. Es ist anzunehmen, dass über die enge Lichtung der hypoplastischen aufsteigenden Aorta ein relativ kleines Blutvolumen durchfloss. Da es sich postnatal nur um ein Mischblut gehandelt hat, trat offenbar nach der Geburt eine Hypoxie der Herzmuskulatur auf, die auch letzten Endes zum Herzstillstand führte. Eine mehr oder weniger ausreichende Versorgung der Herzmuskulatur war nur intrauterin bei noch bestehendem Umbilikalkreislauf möglich, wobei das sauerstoffreichere Umbilikalvenenblut über den Ductus arteriosus auch in den Aortenbogen und in die aufsteigende Aorta gelangen konnte.

2. Die Herzgewichte der Fälle 1, 2, 4, 5 und 6 lagen mit 20,7 g, 24,6 g, 25,3 g, 20,5 g und 24,5 g etwas über dem durchschnittlichen Herzgewicht von Neugeborenen. Im 3. Fall (615/75) betrug das Herzgewicht sogar 49,5 g und war somit um das 3-fache höher als es der Norm entsprechen dürfte.

3. Das makroskopische Verteilungs- bzw. Aufteilungsmuster der Coronararterien entsprach in 4 Fällen etwa den normalen Verhältnissen. In einem Fall (4. Fall, S.Nr. 800/74) lag nur eine Kranzarterie vor, die ihrem Ursprung und Verlauf nach der rechten Kranzarterie entsprach. In einem weiteren Fall (6. Fall, S.Nr. 30 K/76) entsprangen einem gemeinsamen Ostium 3 Kranzarterien-

äste. Es lag somit eine Art Trifurcation vor.

4. Die Gegenüberstellung der mikroskopischen Querschnitte von Coronararterien dieser Gruppe von Missbildungen mit den entsprechenden Coronararterien der gleichgewichtigen normalen Herzen ergab, dass bei Atresie des Aortenostiums mit begleitender Hypoplasie der aufsteigenden Aorta die Hauptäste der Kranzarterien zumeist ein erheblich kleineres Kaliber haben und häufig auch eine schwächere Wandung aufweisen.

5. Vergleiche beider Kranzarterien der jeweiligen missgebildeten Herzen zeigten, dass nur in dem ersten Fall (S.Nr. 459/75) die rechte Kranzarterie ein grösseres Kaliber und eine stärkere Wandung hatte als der Stamm der linken Kranzarterie des gleichen Herzens. Dies entsprach der wesentlich stärkeren Entwicklung des rechten Ventrikels im Vergleich zu dem linken in dieser Gruppe von Missbildungen.

6. Das Strukturmuster der Coronararterien der missgebildeten Herzen entsprach im allgemeinen dem Strukturmuster der normalen Kranzarterien. Mitunter fiel jedoch eine etwas schwächere Entwicklung der longitudinalen elastisch-muskulären Strukturen der inneren Arterienwandschicht auf.

Zusammenfassend ist festzustellen, dass bei Atresien des Aortenostiums mit Hypoplasie der aufsteigenden Aorta die Hauptstämme der Kranzarterien - trotz der höheren Herzmuskelmasse - hypoplastisch sind. Diese Hypoplasie könnte Folge einer geringeren Volumenbelastung der Kranzarterien während der foetalen Entwicklung darstellen. Allerdings lässt sich auch eine koordinierte Störung der Entwicklungsmechanik nicht ausschliessen.

2. Fibroelastose des Endocards des linken Ventrikels mit
Atresie des Aortenostiums

7. Fall, S.Nr. 500/74, 50 cm grosser, 3.500 g schwerer,
3 Tage altes, männliches Neugeborenes; Herzgewicht 22,0 g.

Auszug aus der pathologisch-anatomischen Diagnose

Fibroelastose des verkleinerten (englumigen), jedoch sehr wandstarken linken Ventrikels (Wanddicke an der Herzbasis bis 9 mm). Stenosierung des Mitralostiums (Durchmesser 4 - 5 mm). Kleiner linker Vorhof. Offenes Foramen ovale. Atresie des Aortenostiums. Mässige Hypoplasie der aufsteigenden Aorta. Ausgeprägte konzentrische Hypertrophie des rechten Ventrikels. Hypertrophie des Pulmonalisstammes. Offener Ductus arteriosus.

Makroskopischer Befund an den Kranzarterien: Der linke Coronararterienstamm liegt nicht vor. Der linke vordere absteigende Ast und der linke vordere umschlingende Ast gehen von einem gemeinsamen Ostium ab. Der umschlingende Ast ist wesentlich schwächer als der absteigende und teilt sich nahe dem Ursprung in mehrere kleinere Äste auf. Die rechte Kranzarterie ist normal angelegt.

Mikroskopischer Befund an den Kranzarterien: Der linke vordere absteigende Ast zeigt im Vergleich zu den entsprechenden Ästen der Kontrollfälle (S.Nr. 321/75 und 753/75) ein kleineres Kaliber, die Unterschiede sind jedoch weniger auffällig als bei der vorhin dargestellten Gruppe von Herzmiasbildungen. Die Gegenüberstellung der umschlingenden Äste war leider nicht möglich, da in dem Fall 500/74 dieser Ast beim Ausbetten nicht richtig orientiert werden konnte.

Bei der Gegenüberstellung der rechten Kranzarterie ergaben sich keine eindeutigen Kaliberunterschiede.

Die relativ geringen Unterschiede der Kranzarterien im Vergleich zu den Kontrollherzen sind möglicherweise darauf zurückzuführen, dass in dem vorliegenden Fall die aufsteigende Aorta zwar enger war als dies der Norm entsprechen dürfte, jedoch nicht die hochgradige Hypoplasie zeigte, wie sie bei der vorhin dargestellten Gruppe von Missbildungen der Fall war. Daher dürfte auch das den Kranzarterien zugeführte Blutvolumen in diesem Fall wesentlich grösser gewesen sein, als in der ersten Gruppe von Fällen.

3. Aortenisthmusstenosen

8. Fall, S.Nr. 610/74, 58 cm grosser, 4.650 g schweres,
3 Monate altes, männliches Neugeborenes; Herzgewicht 46,5 g.

Auszug aus der pathologisch-anatomischen Diagnose

Aortenisthmusstenose (Restlumen etwa 2 - 3 mm im Durchmesser) mit poststenotischer Dilatation der absteigenden Brust-aorta. Ausgeprägte Hypertrophie der linken Herzkammer. Dilatation des rechten Vorhofes und des rechten Ventrikels.

Makroskopischer Befund an den Kranzarterien: (Abb. 11 und 13). Der kurze kräftige Stamm der linken Kranzarterie teilt sich in einen stärkeren umschlingenden und einen etwas schwächeren absteigenden Ast auf. Etwa 1 cm unterhalb seines Abganges bildet der umschlingende Ast einen kräftigeren, in Richtung der Herzspitze verlaufenden und einen etwas schwächeren, weiter nach lateral zu im Sulcus atrio-ventricularis verlaufenden Ast (Abb. 11). Der Stamm der rechten Kranzarterie erscheint am Abgang von der Aorta wesentlich kleiner als der Stamm der linken (Abb. 13).

Mikroskopischer Befund an den Kranzarterien: Die Struktur und die Grösse der Kranzarterien dieses Falles werden mit den Coronararterien eines gleichschweren Herzens (7 Monate altes Kind, S.Nr. 863/75, Abb. 12 und 14) und mit den Coronararterien des Herzens eines gleichaltrigen Kindes (S.Nr. 623/75) verglichen.

Gegenüberstellung der Kranzarterien des Falles 610/74 (Herzgewicht 46,5 g) mit den Coronararterien des Kontrollfalles 863/75 (Herzgewicht 46,0 g, 7 Monate altes Kind).

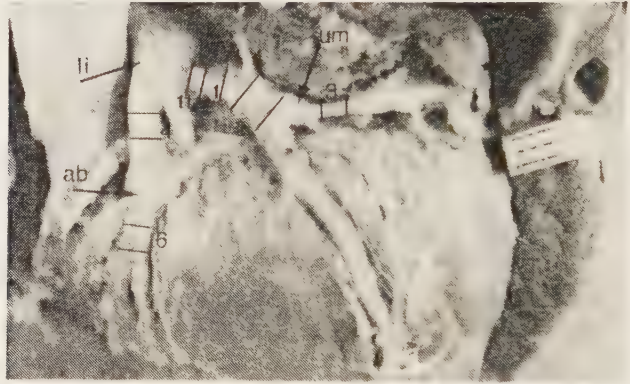


Abb. 11: Linke Coronararterie des Falles 8, S.Nr. 610/74. Aortenisthmusstenose, Alter 3 Tage, Herzgewicht 46,5 g. li - Stamm der linken Coronararterie, um - vorderer umschlingender Ast, ab - vorderer absteigender Ast. Parallele Striche zeigen histologisch untersuchte Arterienringe an.

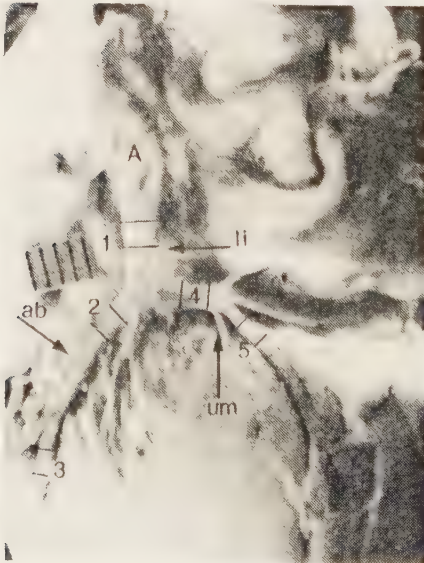


Abb. 12: Linke Coronararterie des Kontrollfalles 1, S.Nr. 863/75, Alter 7 Monate, Herzgewicht 46,0 g. A - Aorta, li - Stamm der linken Coronararterie, ab - vorderer absteigender Ast, um - vorderer umschlingender Ast. Parallele Striche zeigen histologisch untersuchte Arterienringe an.

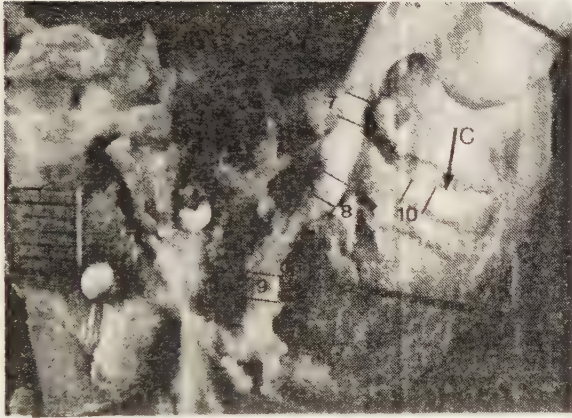


Abb. 13: Rechte Coronararterie des Falles 8, S.Nr. 610/74, Aortenisthmusstenose. Alter 3 Monate, Herzgewicht 46,5 g. C - Conusarterie. Parallele Striche zeigen histologisch untersuchte Arterienringe an.



Abb. 14: Rechte Coronararterie des Kontrollfalles 1, S.Nr. 863/75, Alter 7 Monate, Herzgewicht 46,0 g. C - Conusarterie. Parallele Striche zeigen histologisch untersuchte Arterienringe an.

Gegenüberstellung des linken vorderen absteigenden Astes
beider Fälle zeigt, dass im Fall 610/74 die Wandung dieses Astes deutlich stärker (dicker) ist, als im Kontrollfall. Auch die Entwicklung der longitudinalen muskulär-elastischen Strukturelemente ist in der inneren Wandschicht des Astes stärker als im Kontrollfall. In Bezug auf das Kaliber ergaben sich bei dem Vergleich der Äste keine eindeutigen Unterschiede.

Gegenüberstellung von Querschnitten der vorderen umschlingenden Äste (s. Abb. 15 a und b) der linken Kranzarterie. Im Fall 610/74 (Pos. 2, Abb. 11) schliesst die Wandung des Astes eine innere elastisch-muskuläre, längsorientierte Schicht ein, die etwa über einem Drittel der gesamten Zirkumferenz ausgedehnt ist und hier bis zur Hälfte der gesamten Wandbreite bildet. In diesen Wandsektoren bestehen ferner flache Intimaverdickungen, die gegen die Media durch die primäre innere elastische Membran, nach innen, d.h. gegen das Lumen, durch sekundäre elastische Strukturen abgegrenzt werden. Die übrige Zirkumferenz weist nur eine schmale Intima auf. An einer weiteren Stelle und zwar im Bereich eines Intimakissens (Abb. 15a, Pfeil), erkennt man anstelle der inneren elastischen Membran ein mehrschichtiges Geflecht längsorientierter elastischer Fasern.

Der umschlingende Ast der linken Kranzarterie des Kontrollfalles (Abb. 12, Pos. 4) zeigt ein wesentlich kleineres Kaliber (s. Abb. 15b). Die longitudinale muskulär-elastische Schicht ist auf einen kleineren Sektor der Zirkumferenz beschränkt (Pfeile). In den benachbarten Sektoren finden sich flache Intimaverdickungen. Die übrige Zirkumferenz weist eine schmale Intima auf, die von der Media durch eine wohl entwickelte innere elastische Membran abgesetzt wird.

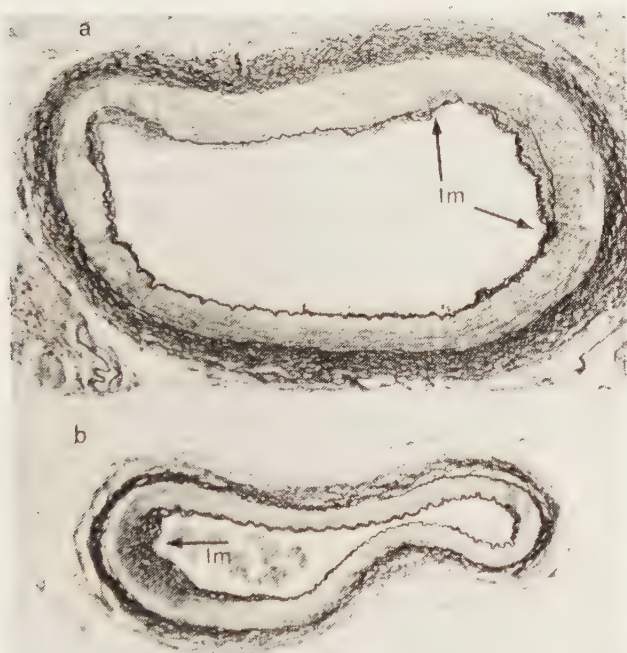


Abb. 15 a und 15 b: a) Querschnitt des vorderen umschlingenden Astes der linken Kranzarterie. Aortenisthmusstenose, Fall 8, S.Nr. 610/74, Pos. 2 (s. Abb. 11). b) Querschnitt des vorderen umschlingenden Astes der linken Kranzarterie des Kontrollfalles 1, S.Nr. 863/75, Pos. 4 (s. Abb. 12). Im Kontrollfall ist das Arterien-Kaliber kleiner, die lumennahe längs-muskulär-elastische Schicht (lm, Pfeil) ist auf einen kleinen Sektor beschränkt.

Gegenüberstellung von Querschnitten der rechten Kranzarterien Stämme. In dem Stamm des Falles 610/74 (Abb. 13, Pos. 7) erkennt man eine wohlentwickelte innere elastische Membran, die eine schmale Intima abgrenzt. Im Bereich des Abganges eines Astes Ausbildung von sog. Verzweigungspolstern mit einem weitgehenden Umbau der Intima und Media. Der Stamm der rechten Kranzarterie des Kontrollfalles 863/75 (Abb. 14, Pos. 7) zeigt ein größeres elastika-

reiches Intima-Polster und eine stärkere Entwicklung der longitudinalen elastischen Intimastrukturen nahezu in der gesamten übrigen Zirkumferenz. Die innere elastische Membran ist nur stellenweise erkennbar. Ein wesentlicher Kaliberunterschied zwischen den beiden dargestellten Stämmen der rechten Kranzarterie besteht nicht. Eine Gegenüberstellung der Stämme der rechten Kranzarterie etwa 5 mm distal von den vorhin beschriebenen Querschnitten (Abb. 16a und 16b) ergibt eine stärkere Wandung im Fall 610/74, jedoch ist das Kaliber der beiden Querschnitte annähernd gleich (Abb. 16a und 16b). Siehe auch Abb. 13, Pos. 8, Fall 610/74 und Abb. 14, Pos. 8, Fall 863/75.



Abb. 16a und 16b: a) Querschnitt des rechten Kranzarterien-Stammes bei Aortenisthmusstenose, Fall 8, S.Nr. 610/74, Pos. 8 (s. Abb. 13).
b) Querschnitt des rechten Kranzarterien-Stammes des Kontrollfalles 1, S.Nr. 863/75, Pos. 8 (s. Abb. 14).
Ein wesentlicher Kaliberunterschied ist nicht zu erkennen. Bei der Aortenisthmusstenose (a) erscheint jedoch die Arterienwand dicker.

Gegenüberstellung der Kranzarterien des Falles 610/74 (Herzgewicht 46,5 g, Alter 3 Monate) mit denen eines etwa gleichaltrigen Kindes (Fall 623/75, Herzgewicht 31,1 g). Da der Stamm der linken Kranzarterie im Kontrollfall 623/75 in mehrere Äste aufgeteilt wird, war der Vergleich korrespondierender Äste erschwert. Es erschien jedoch berechtigt, den Hauptstamm der linken Kranzarterie des Kontrollfalles 623/75 mit dem proximalen Abschnitt des linken umschlingenden Astes des Falles 610/74 gegenüberzustellen. Es ergab sich hierbei, dass der umschlingende Ast der linken Kranzarterie des Kindes mit der Aortenisthmusstenose erheblich grösser war, als der Stamm der linken Kranzarterie des Kontrollfalles. Beim Vergleich von Querschnitten des rechten Kranzarterienstammes beider Fälle (Pos. 7, 610/74 und Pos. 8, 623/75) ergaben sich keine wesentlichen Unterschiede in Bezug auf die Struktur und das Kaliber der Gefässe.

Die Gegenüberstellung der Kranzarterien ergab somit bei der Aortenisthmusstenose eine etwas stärkere Entwicklung der Hauptäste der linken Kranzarterie im Vergleich zu den Kranzarterien des gleichgrossen bzw. gleichschweren Herzens eines um 4 Monate älteren Kindes und eine noch deutlichere Differenz bei der Gegenüberstellung mit der linken Kranzarterie eines gleichaltrigen Kindes. Dagegen bestanden zwischen der Grösse und dem Strukturmuster der rechten Kranzarterien keine wesentlichen Unterschiede.

9. Fall, S.Nr. 777/74, 55 cm grosser, 6 Wochen alter, 3.350 g schwerer, männlicher Säugling; Herzgewicht 21,3 g.

Auszug aus der pathologisch-anatomischen Diagnose

Multiple Missbildungen: Aortenisthmusstenose bei offenem, aber eher enggestelltem Ductus arteriosus. Distal von der A. subclavia sinistra aus dem Aortenbogen abgehende A. subclavia dextra (sog. A. lusoria). Konzentrische Links-Herzhypertrophie. Rechtsseitige Beckenklüftung, Zustand nach Korrektur einer unteren Oesophagotrachealfistel und Oesophagusatresie.



Abb. 17: Linke Coronararterie des Falles 9, Aortenisthmusstenose, S.Nr. 777/74, Alter 6 Wochen, Herzgewicht 21,3 g. Vergl. Abb. 7, die die linke Coronararterie des Kontrollfalles 3, S.Nr. 368/75 zeigt. li - Stamm der linken Coronararterie, ab - vorderer absteigender Ast, um - vorderer umschlingender Ast. Parallele Striche zeigen histologisch untersuchte Arterienringe an.



Abb. 18: Rechte Coronararterie des Falles 9, Aortenisthmusstenose, S.Nr. 777/74, Alter 6 Wochen, Herzgewicht 21,3 g. Parallele Striche zeigen histologisch untersuchte Arterienringe an.

Makroskopischer Befund an den Kranzarterien: (Abb. 17 und 18). Der Stamm der linken Kranzarterie ist eher kurz. Seine Aufteilung in den absteigenden und umschlingenden Ast entspricht etwa dem durchschnittlichen Muster (Abb. 17). Der Stamm der rechten Kranzarterie gibt bereits in seinem proximalen Abschnitt mehrere grössere Äste ab (Abb. 18).

Mikroskopischer Befund an den Kranzarterien: Querschnitt des Stammes der linken Kranzarterie (Abb. 17, Pos. 6). Die elastisch-muskuläre Längsschicht ist etwa in einem Drittel der Zirkumferenz vorhanden. In der übrigen Zirkumferenz entspricht der Stamm seiner Struktur nach eher dem Typ der muskulären Arterien. Die Intima zeigt in mehreren Schichten gelagerte longitudinale elastische Geflechte, ist jedoch insgesamt eher wenig verbreitert. Eine wohlentwickelte innere elastische Membran ist nur an zwei umschriebenen Stellen erkennbar (s. Abb. 19a).

Der Querschnitt des Hauptstammes (Pos. 6) wird mit dem Querschnitt des Stammes der linken Kranzarterie des Falles 368/75 gegenübergestellt (Abb. 7, Pos. 1), bei dem es sich um einen 2,5 Monate alten, also um einen etwas älteren Säugling handelt. Das Herzgewicht betrug 24,9 g und überschritt das Gewicht des Herzens des Falles 777/74 etwa um 4 g. In diesem Kontrollfall ist der Stamm der linken Kranzarterie recht gut ausgebildet, teilt sich jedoch etwa 6 mm unterhalb des Abganges nahezu gleichzeitig in 4 Äste auf. Die Gegenüberstellung der Querschnitte (Abb. 19a und 19b) ergibt, dass der Stamm der linken Kranzarterie bei der Isthmusstenose (777/74) im Vergleich zum Kontrollfall (368/75) ein grösseres Lumen hat und eine stärkere Entwicklung der longitudinalen muskulär-elastischen Strukturen in der inneren Arterienwand aufweist, die auf eine bereits weiter fortgeschrittene postnatale Differenzierung der Wandstrukturen hindeutet.



Abb. 19a und 19b: a) Querschnitt des postmortal kollabierten linken Kranzarterienstammes bei Aortenisthmusstenose, Fall 9, S.Nr. 777/74, Pos. 6 (s. Abb. 17).

b) Querschnitt des linken Kranzarterienstammes des Kontrollfalles: 4, S.Nr. 368/75, Pos. 1, (s. Abb. 7).

Bei der Aortenisthmusstenose (Abb. 19a) ist ein grösseres Lumen und eine stärkere Entwicklung der longitudinalen muskulär-elastischen Strukturen zu erkennen (Pfeile).

Die Gegenüberstellung der Querschnitte (s. Abb. 20a und 20b) des vorderen absteigenden Astes der linken Kranzarterie ergibt in Bezug auf das Kaliber und das Strukturmuster keine wesentlichen Unterschiede. Ein genauerer Vergleich der Weite und der Struktur der rechten Kranzarterie der beiden Fälle war nicht möglich, da das Aufteilungsmuster in beiden Fällen recht unterschiedlich erschien.



Abb. 20a und 20b: a) Querschnitt des linken vorderen absteigenden Astes bei Aortenisthmusstenose, Fall 9, S.Nr. 777/74, Pos.8 (s. Abb. 17).
b) Querschnitt des linken vorderen absteigenden Astes des Kontrollfalles 4, S.Nr. 368/75, Pos. 2 (s. Abb. 7).
In Bezug auf das Kaliber und Strukturmuster bestehen keine wesentlichen Unterschiede.

10. Fall. S.Nr. 532/74, 54 cm grosser, 4 Wochen alter, 3.250 g schwerer, männlicher Säugling; Herzgewicht 48,5 g.

Auszug aus der pathologisch-anatomischen Diagnose

Hochgradige Isthmusstenose der Aorta mit nahezu vollständigem Verschluss des Aortenlumens in Höhe des obliterierten Ductus arteriosus. Mässige poststenotische Dilatation der absteigenden Brustaorta. Hochgradige exzentrische Hypertrophie der rechten Herzkammer (Wanddicke bis 6 mm) und des Pulmonalisstammes. Hypertrophie und angedeutete Endocardsklerose des linken Vorhofes. Weit offenes Foramen ovale. Relativ kleiner aber wandstarker linker Ventrikel (Wanddicke bis 6 mm). Kompensatorische Weitstellung (Hypertrophie) der A. thoracica interna, deutlicher links.

Makroskopischer Befund an den Kranzarterien: (Abb. 21 und 22). Der relativ lange Stamm der linken Kranzarterie geht nahezu unmittelbar in einen kräftigen linken absteigenden Ast über, wobei das Kaliber des proximalen Abschnittes des absteigenden Astes ungefähr dem Kaliber des Stammes entspricht (Abb. 21). Dagegen ist der umschlingende Ast auffallend klein. Vom Stamm der rechten Kranzarterie geht unmittelbar nach seinem Ursprung von der Aorta ein stärkerer Ast, die sog. Conusarterie ab. Diese teilt sich ihrerseits in zwei grössere Äste auf. Beide Äste verlaufen nach vorn und links. Der übrige Stamm der rechten Kranzarterie ist wohl ausgebildet und zeigt einen normalen Verlauf (Abb. 22).



Abb. 21: Linke Coronararterie des Falles 10, Aortenisthmusstenose, S.Nr. 532/74, Alter 4 Wochen, Herzgewicht 48,5 g, vergl. Abb. 12, die die linke Coronararterie des Kontrollfalles 1, S.Nr. 863/75 zeigt. A - Aorta. Parallele Striche zeigen histologisch untersuchte Arterienringe an.

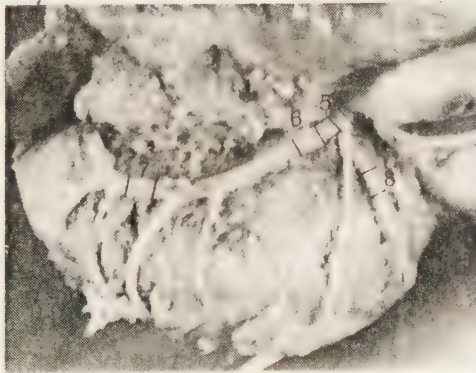


Abb. 22: Rechte Coronararterie des Falles 10, Aortenisthmusstenose, S.Nr. 532/74, Alter 4 Wochen, Herzgewicht 48,5 g, vergl. Abb. 14, die die rechte Coronararterie des Kontrollfalles 1, S.Nr. 863/75 zeigt. Parallele Striche zeigen histologisch untersuchte Arterienringe an.

Mikroskopischer Befund an den Kranzarterien: Die Kranzarterien dieses Falles werden mit dem Kontrollfall S.Nr.863/75 gegenübergestellt. Das Herz dieses Falles hatte ein Gewicht von 46,0 g und stammte von einem 7 Monate alten Säugling, der also um 6 Monate älter war als das Kind mit der Aortenstenose.

Es werden zunächst die Stämme der beiden linken Kranzarterien (Abb. 21, Pos. 1 und Abb. 12, Pos. 1) gegenübergestellt. Ein wesentlicher Unterschied in der Weite des Lumens liegt nicht vor. Die Wand des Stammes der linken Kranzarterie des Kontrollfalles erscheint jedoch wesentlich stärker und weist eine breite innere elastisch-muskuläre Schicht auf, die oft die Breite der Media übertrifft. Die Letztere ist elastikareich. Eine geschlossene innere elastische Membran liegt nicht vor. Die beschriebene Struktur entspricht etwa dem normalen mikroskopischen Bau des Stammes für das Alter von 7 Monaten. In dem linken Coronararterienstamm des Falles 532/74 (Aortenisthmusstenose) ist die innere longitudinale elastisch-muskuläre Schicht nur in einem Teil der Zirkumferenz vorhanden. Die innere elastische Membran ist in einigen Sektoren der Zirkumferenz zu sehen. Das morphologische Bild entspricht annähernd der normalen Struktur für das Alter von 1 Monat. In beiden Fällen zeigte somit der Stamm der linken Coronararterie ein dem Alter entsprechendes Strukturmuster, obwohl die Herzmasse im Fall der Aortenisthmusstenose erheblich grösser war als im Altersdurchschnitt und dem Herzgewicht des Kontrollfalles eines 7 Monate alten Kindes entsprach.



Abb. 23a und 23b: a) Querschnitt des linken Kranzarterienstammes bei Aortenisthmusstenose, Fall 10, S.Nr. 532/74, Pos. 1 (s. Abb. 21).

b) Querschnitt des linken Kranzarterienstammes des Kontrollfalles 1, S.Nr. 863/75, Pos. 1 (s. Abb. 12).

Die Gegenüberstellung ergibt keinen wesentlichen Unterschied in der Weite des Lumens, jedoch sind deutliche Strukturunterschiede zu erkennen. Der Kontrollfall weist eine wesentlich breitere innere elastisch-muskuläre Schicht auf (lm) und zeigt nirgends eine geschlossene innere elastische Membran.

Die Gegenüberstellung der proximalen Segmente des vorderen absteigenden Astes der linken Kranzarterie beider Fälle (Abb.21, Pos. 3 und Abb 12, Pos. 2) ergibt, dass der absteigende Ast des Kontrollfalles sogar ein etwas grösseres Kaliber hat im Vergleich zum Fall der Aortenisthmusstenose. In diesem Fall schliesst die

Wand des absteigenden Astes an einer Stelle kräftige longitudinale muskulär-elastische Bündel ein, die im Querschnitt der Arterie des Kontrollfalles nur angedeutet sind. Weitere Strukturunterschiede liegen nicht vor (s. Abb. 24a und 24b).



Abb. 24a und 24b: a) Querschnitt des linken vorderen absteigenden Astes, Aortenisthmusstenose, Fall 10, S.Nr. 532/74, Pos. 3 (s. Abb. 21).

b) Querschnitt des linken vorderen absteigenden Astes des Kontrollfalles 1, Pos. 2, S.Nr. 863/75 (s. Abb. 12).

Die Gegenüberstellung des linken vorderen absteigenden Astes ergibt ein etwas grösseres Kaliber im Kontrollfall.

Der Vergleich der Stämme der rechten Kranzarterie in annähernd gleichen Positionen (Abb. 22, Pos. 6 und Abb. 13, Pos. 8) ergibt keine wesentlichen Struktur- oder Kaliberunterschiede.

11. Fall, S.Nr. 789/74, 12 Tage alter, 55 cm grosser, 3.650 g schwerer, weiblicher Säugling; Herzgewicht 34,0 g.

Auszug aus der pathologisch-anatomischen Diagnose

Kombinierte Herzmissbildung: Praeductale Aortenisthmusstenose bei weit offenem Ductus arteriosus. Relativ kleiner muskulärer Ventrikelseptumdefekt. Fenestrierung des Septum secundum bei sonst verschlossenem Foramen ovale. Mässigergradige Linksherzhypertrophie. Dilatation des linken Vorhofes; chronische Blutstauung der Lungen. Ausgeprägte Rechtsherzhypertrophie. Dilatation des rechten Vorhofes.

Makroskopischer Befund an den Kranzarterien: Die linke Kranzarterie zeigt ein dem Durchschnitt entsprechendes Verteilungsmuster. Der Stamm der rechten Kranzarterie ist kurz und kräftig. Er teilt sich etwa 3 - 4 mm distal vom Ostium in mindestens 4 unterschiedlich grosse Äste auf, die sich fächerförmig über die Oberfläche des kräftigen rechten Ventrikels verteilen.

Mikroskopischer Befund an den Kranzarterien: Die Querschnitte der rechten und der linken Kranzarterien stammen aus dem ostiumnahen Segment und zeigen breitere, sehr elastikareiche Wandungen.

Die Struktur und die Weite der Kranzarterien-Stämme werden mit den Kranzarterien des Kontrollfalles 623/75 verglichen. Hierbei handelt es sich um ein 31,1 g schweres Herz von einem 3,5 Monate alten Säugling.

Auch in diesem Fall stammt der Querschnitt des linken Kranzarterienstammes von einem dem Ostium nahe gelegenen Segment. In einem grösseren Teil der Zirkumferenz wird die Wandung ganz vorwiegend durch elastische Geflechte gebildet, während die muskelreichere Media nur in der Hälfte der Zirkumferenz zu sehen ist. Hier erscheint auch eine wohldifferenzierte innere elastische

Membran. Obwohl die beiden zu vergleichenden Arterien ein recht unterschiedlich konfiguriertes Lumen zeigen, lässt sich dennoch erkennen, dass das Lumen des Stammes der linken Kranzarterie im Kontrollfall mindestens ebenso weit ist wie im Fall 789/74.

Die Gegenüberstellung der Stämme der rechten Kranzarterie ergibt ein annähernd gleiches Kaliber, jedoch weicht das Strukturmuster beider Arterien erheblich voneinander ab. Die Strukturunterschiede sind offenbar darauf zurückzuführen, dass im Fall 789/74 der Arterienquerschnitt aus dem unmittelbar am Ostium gelegenen Segment stammt, während im Kontrollfall die Arterie ein paar Millimeter entfernt vom Ostium getroffen wurde.

Zusammenfassendes zu den mikroskopischen Befunden an den Coronararterien bei Aortenisthmusstenosen

Es wurden Kranzarterien in vier Fällen von Aortenisthmusstenosen untersucht und wie in den anderen Gruppen von Herzmissbildungen mit der Struktur der Kranzarterien von Herzen eines annähernd gleichen Gewichtes verglichen. Bei unseren Fällen handelte es sich um Kinder, die im Alter von 3 Monaten, 6 Wochen, 4 Wochen und 12 Tagen verstarben. Bei dem 3 Monate alten Kind (S.Nr. 777/74) war der Ductus arteriosus eingeengt, jedoch noch offen, und bei dem 12 Tage alten Kind (S.Nr. 789/74) war der Ductus arteriosus weit offen. Nur im 1. Fall der Aortenisthmusstenose (3 Monate altes Kind, 610/74, s.S. 39) zeigten die Hauptäste der linken Kranzarterie ein eindeutig grösseres Lumen und eine stärkere Wandung als die Kranzarterien eines gleichgrossen, bzw. gleichschweren Herzens eines um 4 Monate älteren Kindes. Noch grössere Unterschiede ergaben sich bei der Gegenüberstellung mit den Ästen der linken Kranzarterien eines gleichaltrigen Kindes. Keine wesentlichen Unterschiede ergaben sich beim Vergleich der rechten Kranzarterien dieser Fälle. In den übrigen 3 Fällen von Aortenisthmusstenosen zeigten die Kranzarterien sowohl in Bezug auf die Grösse des Lumens als auch auf die Stärke der Wandung

keine wesentlichen Unterschiede zu den Kranzarterien von Kontrollherzen, die annähernd das gleiche Herzgewicht hatten wie die entsprechenden Fälle von Aortenisthmusstenosen.

Die Befunde in unseren Fällen stehen in einem gewissen Widerspruch zu den Angaben von Vlodaver und Neufeld (1968), die bei den Aortenisthmusstenosen regelmässig eine Weitstellung des Coronararterien-Lumens und eine erhebliche Verdickung der Media festgestellt haben (s. S. 5). In diesem Zusammenhang ist darauf hinzuweisen, dass die Fälle von Vlodaver und Neufeld aus einer ganz anderen Altersstufe stammen. Die Verfasser untersuchten die Kranzarterien bei Individuen, die das Alter von 2 - 30 Jahren erreicht haben. In diesen Fällen bestand somit eine höhere funktionelle Beanspruchung des Herzens und somit auch der Kranzarterien über eine längere Zeitspanne, während in unseren Fällen die Kinder bereits im ersten Vierteljahr starben.

4. Transposition der grossen Gefässe

12. Fall, S.Nr. 1024/75, 6,5 Monate alter, 66 cm grosser und 5.700 g schwerer, männlicher Säugling; Herzgewicht 50,0 g.

Auszug aus der pathologisch-anatomischen Diagnose

Transposition der grossen Gefässe. Abgang der rechten Arteria subclavia vom linken Segment des Aortenbogens nach lateral zu von dem Abgang der linken A. subclavia ("Dysphagia lusoria"). Offenes, im Durchmesser etwa 8 mm grosses Foramen ovale. Verschlussener Ductus arteriosus. Zustand nach Sprengung des Foramen ovale mit Rushkind-Katheter. Keine weiteren Missbildungen.

Makroskopischer Befund an den Kranzarterien: Die linke Kranzarterie bildet einen etwa 6 mm langen Stamm, der sich in 3 bzw. 4 Äste aufteilt. Der kleinere Ast geht nach rechts ab und verläuft über der Oberfläche des rechten Ventrikels. Sein Abgang befindet sich etwa 3 mm oberhalb der Hauptaufteilung des Stammes in den recht kräftigen linken vorderen absteigenden Ast und den etwas schwächeren vorderen linken umschlingenden Ast. Unmittelbar am Ursprung dieses Astes geht nach links und unten ein weiterer kleinerer Ast ab. Etwa 5 mm vom Ursprung der rechten Kranzarterie entfernt zweigt eine kleinere Conusarterie ab. Der übrige Verlauf der rechten Kranzarterie zeigt keine Besonderheiten.

Mikroskopischer Befund an den Kranzarterien: Die mikroskopische Struktur der Kranzarterien dieses Falles wird mit einem Kontrollfall (S.Nr. 863/75) verglichen, bei dem es sich um ein 7 Monate altes Kind mit einem Herzgewicht von 46 g handelt. Der Verlauf und die Aufteilung der Kranzarterien dieses Falles entsprechen annähernd denen des Falles 1024/75.

Die Gegenüberstellung der Hauptstämme der linken Kranzarterie ergibt, dass im Fall der Transposition der Stamm ein etwas grösseres Kaliber und eine kräftige, dickere Wand aufweist, die sich im wesentlichen aus längs-gerichteten elastisch-muskulären Elementen zusammensetzt, während im Stamm des Kontrollfalles eine recht breite zirkuläre Muskelschicht vorliegt.

Auch der linke vordere absteigende Ast erscheint in dem Fall der Transposition etwas kräftiger entwickelt als im Kontrollfall und weist in einem grösseren Sektor eine breite Schicht longitudinaler elastisch-muskulärer Elemente auf. Die linken vorderen absteigenden Äste weisen keine wesentlichen Struktur- oder Kaliberunterschiede auf.

Rechte Kranzarterie: Das proximale Segment (unmittelbar distal vom Ursprung) weist in diesem Fall der Transposition einen etwas grösseren inneren Umfang auf, zeigt jedoch in Bezug auf die Zusammensetzung der Wandung keine wesentlichen Unterschiede im Vergleich zu entsprechenden Arterien-Segmenten des Kontrollfalles. Auch im weiteren Verlauf ist der Stamm der rechten Kranzarterie im Fall der Transposition etwas stärker entwickelt als im Kontrollfall.

Zusammenfassung: Der Vergleich mikroskopischer Struktur der Kranzarterien ergab somit eine deutlich stärkere Entwicklung des Stammes der linken Kranzarterie im Fall der Transposition. Auch der Stamm der rechten Kranzarterie erschien im Vergleich zum Kontrollfall etwas stärker entwickelt.

13. Fall, S.Nr. 372/75, 6 Tage altes, 52 cm grosses, 3.900 g schweres, weibliches Neugeborenes; Herzgewicht 22,6 g.

Auszug aus der pathologisch-anatomischen Diagnose

Transposition der grossen Gefässe: Ursprung der annähernd

normal konfigurierten Aorta vom rechten Ventrikel, Ursprung des Pulmonalisstammes von der linken Herzkammer (Coronararterien gehen von der Aorta ab). Weit offener Ductus arteriosus. Weit offenes Foramen ovale mit Zeichen von Sprengung seiner Membran durch einen Rushkind-Katheter. Mässiggradige Dilatation beider Herzkammern (kein Ventrikelseptumdefekt).

Makroskopischer Befund an den Kransarterien: Der Stamm der linken Kransarterie ist kurz. Er teilt sich fast gleichzeitig in 3 unterschiedlich grosse Arterienäste auf, wobei der mittlere Ast dem vorderen absteigenden Ast entsprechen dürfte. Die rechte Kransarterie zeigt einen normalen Verlauf. Etwa 2 mm distal von ihrem Abgang zweigt eine mittelgrosse Conusarterie ab.

Der mikroskopische Befund an den Kransarterien wird mit der der Kransarterien eines Kontrollfalles (S.Nr. 753/75) verglichen, bei dem es sich um ein 2 Monate altes Kind mit einem Herzgewicht von 20,0 g handelt. Das Kind verstarb an einer Septicopyämie.

Infolge einer atypischen Aufteilung des linken Kransarterienstammes im Fall der Transposition war ein sicherer Vergleich mit den Ästen der linken Kransarterien des Kontrollfalles nicht möglich. Das proximale Segment der rechten Kransarterie (vor dem Abgang der Conusarterie) zeigt im Fall der Transposition ein deutlich grösseres Lumen als im Kontrollfall. In Bezug auf die Struktur ergaben sich keine wesentlichen Unterschiede, doch erschien die Wandung im Fall der Transposition in einigen Sektoren breiter als in dem Kontrollfall.

14. Fall, S.Nr. 691/74, 6 Wochen alter, 53 cm grosser, 3.150 g schwerer, männlicher (Frühgeborener) Säugling; Herzgewicht 37,8 g. Bei der angegebenen Körpergrösse und dem Körpergewicht deutet das vorliegende Herzgewicht auf eine erhebliche Hypertrophie des Myocards hin.

Auszug aus der pathologisch-anatomischen Diagnose

Transposition der grossen Gefässe bei offenem Ductus arteriosus und weit offenem sichelförmigen Foramen ovale. Etwa pfefferkorngrosser Ventrikelseptumdefekt. Ausgeprägte Hypertrophie der Herzkammern, insbesondere des linken Ventrikels.

Makroskopischer Befund an den Kranzarterien: Die linke Kranzarterie zeigt einen wohlentwickelten Stamm, der einen eher kräftigen vorderen linken absteigenden Ast bildet. Dieser reicht bis zur Spitze des linken Ventrikels. Die rechte Kranzarterie erscheint etwas stärker entwickelt als die linke. Sie bildet eher zahlreiche, nach unten strebende und über den rechten Ventrikel verlaufende Äste.

Mikroskopischer Befund an den Kranzarterien: Der nahe seinem Ursprung untersuchte Stamm der linken Kranzarterie besteht im wesentlichen aus längsgerichteten elastisch-muskulären Strukturen. Eine differenzierte innere elastische Membran fehlt.

Der vordere linke absteigende Ast (etwa 4 mm unterhalb seines Ursprunges) weist im wesentlichen das Strukturmuster einer muskulären Arterie auf. Kleinere longitudinale elastisch-muskuläre Bündel sind jedoch an vielen Stellen, zumeist nach aussen von der inneren elastischen Membran zu sehen. In einem weiteren Querschnitt des gleichen Astes, der weiter nach der Peripherie zu entnommen wurde, sind die longitudinalen Strukturelemente nur auf einen kleineren Sektor beschränkt.

Der vordere linke umschlingende Ast zeigt die Struktur einer muskulären Arterie mit einer wohlentwickelten inneren elastischen Membran.

Die nahe ihrem Abgang untersuchte rechte Kranzarterie schliesst reichlich longitudinale elastisch-muskuläre Struktur-

elemente ein, die in einigen Sektoren $2/3$ ihrer Wandung bilden. Die innere elastische Membran ist nur in einem kleineren Sektor sichtbar. In einem Querschnitt, der nur wenige Millimeter weiter nach distal zu entnommen wurde, sind die longitudinalen elastisch-muskulären Bündel auf schmale lumennahe Schichten begrenzt und in den grösseren Sektoren der Zirkumferenz sind sie nicht mehr erkennbar. Hier tritt bereits eine wohldifferenzierte innere elastische Membran zutage.

Ein normales Herz mit dem annähernd gleichen Herzgewicht stand leider nicht zur Verfügung. Im Vergleich zu den Herzen des gleichen Alters ergab jedoch die mikroskopische Untersuchung keine wesentlichen Strukturabweichungen.

15. Fall, S.Nr. 887/74, 2 Tage altes, reifes, 50 cm grosses, 2.735 g schweres, männliches Neugeborenes; Herzgewicht 15,3 g.

Auszug aus der pathologisch-anatomischen Diagnose

Transposition der grossen Gefässe. Dextrocardie. Cor tri-loculare biatriatum (der wesentlich grössere, weitgestellte rechte Vorhof steht mit dem kleineren linken Vorhof durch einen breiten Vorhofseptumdefekt in Verbindung). Atresie des Pulmonalostiums. Hypoplasie des Pulmonalisstammes. Atypischer S-förmiger Verlauf des offenen Ductus arteriosus.

Makroskopischer Befund an den Kranzarterien: Offenbar infolge einer erheblichen Verformung des gesamten Herzens, bedingt durch Vorliegen eines gemeinsamen Ventrikels, Transposition und Dextrocardie, weicht der Verlauf der Kranzarterien von der Norm etwas ab. Der senkrecht abgehende Stamm der linken Kranzarterie ist zwar annähernd normal gelagert, bildet aber einen wohlausgeprägten Bogen über dem vorstehenden vorderen oberen Rand des gemeinsamen Ventrikels. Der Stamm teilt sich bald nach seinem Ursprung in mehrere Äste auf. Der Stamm der rechten Kranzarterie teilt sich bald nach seinem Ursprung in zwei etwa gleichgrosse

Äste auf, die dann weiter nahezu parallel zueinander und nach unten verlaufen.

Mikroskopischer Befund an den Kranzarterien: Die Struktur der Kranzarterie dieses Herzens wird mit den Kranzarterien eines 17,4 g schweren Herzens eines 2 Tage alten Neugeborenen verglichen (S.Nr. 46 K/76).

Die Stämme der linken Kranzarterien weisen nach der Retraktion im Querschnitt eine recht unterschiedliche Kontur auf, doch lässt sich erkennen, dass der Stamm der linken Coronararterie im Fall der Transposition (887/74) einen etwas grösseren inneren Umfang hat. Die innere Arterienwandschicht, die aus longitudinalen elastisch-muskulären Strukturen besteht, ist im Fall 887/74 jedoch wesentlich schwächer entwickelt als im Kontrollfall, in dem diese Schicht etwa $\frac{2}{3}$ der gesamten Wanddicke bildet. Die etwas schwächere Entwicklung der longitudinalen Strukturen ist auch in einem weiteren Querschnitt zu erkennen, der etwa 4 mm weiter distal entnommen wurde. In dem proximalen Abschnitt des linken vorderen absteigenden Astes besteht annähernd das gleiche Strukturmuster. Hierbei ergeben sich keine wesentlichen Strukturunterschiede im Vergleich zu dem Kontrollfall.

Rechte Kranzarterie: In Bezug auf die Weite des Lumens finden sich bei dem Vergleich der Hauptstämme der rechten Kranzarterie beider Fälle keine wesentlichen Unterschiede. In dem Fall 887/74 ist jedoch die Wand deutlich schwächer (dünner). Die in dem Stamm des Kontrollfalles recht stark ausgebildete elastikareiche Schicht erscheint in dem Stamm des Falles 887/74 verhältnismässig schwach entwickelt und schmal im Vergleich zu der übrigen aus zirkulären Muskelementen bestehenden Wandung.

Zusammenfassung: Die Gegenüberstellung der Kranzarterien ergab zwar keine wesentlichen Unterschiede in Bezug auf ihre Weite, doch erschien die innere elastikareiche und vorwiegend aus den längsorientierten Systemen bestehende innere Arterien-

wandschicht in dem Fall 887/74 wesentlich schwächer entwickelt als in den Arterien des Kontrollfalles. Mit einer gewissen Einschränkung könnte man feststellen, dass die Kranzarterien in diesem Fall noch nicht den Differenzierungsgrad erreicht haben, der normalerweise bei der Geburt vorliegt. Es handelt sich somit um eine gewisse Hypoplasie der Kranzarterien bei der vorliegenden Herzmissbildung.

16. Fall, S.Nr. 644/74, 1 Jahr und 4 Monate altes, 73 cm grosses, 6.000 g schweres, männliches Kind; Herzgewicht 65,1 g.

Auszug aus der pathologisch-anatomischen Diagnose

Transposition der grossen Gefässe: Cor triloculare biatriatum mit muskulärer Abgrenzung des aortalen Infundibulums. Ausgeprägte exzentrische Hypertrophie des einzigen (gemeinsamen) Herzventrikels. Valvuläre Pulmonalstenose. Mitralatresie. Dilation des rechten Vorhofes. Offenes Foramen ovale.

Makroskopischer Befund an den Kranzarterien: Der 4 - 5 mm lange, wohlausgebildete Stamm der linken Kranzarterie teilt sich in einen schwächeren vorderen absteigenden Ast und einen etwas kräftigeren und verlängerten vorderen umschlingenden Ast, der sich weit auf die Rückwand des Herzens fortsetzt und hier zahlreiche bogenförmig nach unten verlaufende recht kräftige Äste abgibt. Diese erreichen den rechten Rand des gemeinsamen Ventrikels. Zwei kleinere Verzweigungen greifen auf die Vorderfläche des Ventrikels über. Die rechte Kranzarterie teilt sich sofort am Ursprung in 3 - 4 Äste auf, die zunächst fächer- bzw. bogenförmig und dann konvergierend über der Vorderfläche des gemeinsamen Ventrikels verlaufen. Es liegt somit ein vom Durchschnitt abweichendes Verteilungsmuster der Kranzarterien vor, wobei auch Zeichen des sog. Linkstyps erkennbar werden.

Mikroskopischer Befund an den Kranzarterien: Zum Vergleich

wird ein 64,5 g schweres Herz eines 3 Jahre alten Kindes herangezogen, das an einer posthepatischen Leberzirrhose und Bronchopneumonie verstarb (S.Nr. 235/75).

Die Stämme der linken Kranzarterien weisen einen annähernd gleichgrossen inneren Umfang auf. Auch bezüglich der Wanddicke ergeben sich keine nennenswerten Unterschiede. In dem Fall 644/74 erscheint die elastikareiche innere Wandschicht etwas stärker ausgebildet als in dem Kontrollherzen. Die Unterschiede können jedoch dadurch bedingt sein, dass die beiden Querschnitte nicht in der gleichen Entfernung von dem Abgang entnommen worden sind.

Der bereits makroskopisch recht kräftig erscheinende linke vordere umschlingende Ast weist im Vergleich zu dem entsprechenden Ast des Kontrollfalles eine deutlich grössere Lichtung auf. Sogar nahe der rechten Herzkante zeigt dieser Ast noch ein erhebliches Lumen, das grösser ist als das Lumen des proximalen Segmentes des gleichen Astes in dem Kontrollfall. Die innere elastikareiche longitudinale Schicht ist annähernd gleich stark in diesen Coronararterienästen beider Herzen entwickelt.

Die Gegenüberstellung der rechten Kranzarterien beider Fälle ist dadurch erschwert, dass im Fall 644/74 diese sich sofort nach dem Abgang von der Aorta in mehrere Äste aufteilt. Berücksichtigt man das Gesamtlumen dieser Äste, so könnte man zu dem Schluss kommen, dass sie insgesamt eine grössere Kapazität aufweisen als der normal entwickelte Stamm der rechten Kranzarterie des Kontrollfalles. Alle 4 Äste, in die sich die rechte Kranzarterie aufteilt weisen wohlentwickelte lumennahe Schichten von longitudinalen elastisch-muskulären Strukturelementen auf.

Zusammenfassend lässt sich feststellen, dass der Vascularisationstyp des Herzens bzw. der Verlauf und die Aufteilung der Kranzarterien der verformten Konfiguration des Herzens und der ausgeprägten Hypertrophie des grossen gemeinsamen Ventrikels zu

entsprechen scheinen. Dies trifft insbesondere für die deutliche Verlängerung und die stärkere Entwicklung des linken vorderen umschlingenden Astes, aber auch für die Vermehrung der Äste der rechten Kranzarterie zu, die jetzt eine viel grössere Muskelmasse des hypertrophischen gemeinsamen Ventrikels versorgen, während sie normalerweise dem viel schwächeren rechten Ventrikel zugeordnet sind.

5. Persistierender atrio-ventriculärer Kanal

17. Fall, S.Nr. 560/75, 26 Tage altes, 45 cm grosses, 1.430 g schweres, männliches Frühgeborenes; Herzgewicht 18,8 g.

Auszug aus der pathologisch-anatomischen Diagnose

Persistierender atrio-ventriculärer Kanal (kompletter Typ) mit einem im Durchmesser etwa 10 mm grossen Defekt des oberen Ventrikelseptums und des benachbarten Vorhofseptums. Durch den Septumdefekt durchgehende gemeinsame atrio-ventriculäre Herzklappe. Offenes, durch einen schmalen Gewebstreifen von dem Septumdefekt abgegrenztes Foramen ovale. Verschlossener Ductus arteriosus. Kräftiger dilatierter linker Ventrikel. Schwächerer, ebenfalls dilatierter rechter Ventrikel. Keine Pulmonalstenose. Zeichen von Mongolismus.

Makroskopischer Befund an den Kranzarterien: Der kurze Stamm der linken Kranzarterie teilt sich in 3 Äste auf: den vorderen absteigenden, den vorderen umschlingenden und einen weiteren, dazwischen abgehenden Ast. Die rechte Kranzarterie weist ebenfalls keine wesentlichen Abweichungen vom durchschnittlichen Verlauf auf.

Mikroskopischer Befund an den Kranzarterien: Als Vergleich diente das 17,4 g schwere Herz eines 2 Tage alten Neugeborenen (S.Nr. 46 K/76). Der linke Coronararterienstamm zeigt im Vergleich zu dem Kontrollherzen eine etwas schwächere Differenzierung der inneren Schicht longitudinaler elastisch-muskulärer Strukturelemente. In Bezug auf das Kaliber ergaben sich keine Unterschiede.

Auch die linken vorderen absteigenden Äste beider Herzen zeigten ungefähr ein gleich grosses Lumen. Die longitudinalen elastisch-muskulären Elemente waren aber in dem Kontrollherzen

stärker entwickelt, als im Fall 560/75. Der vordere umschlingende Ast dieses Falles war kleiner und dünnwandiger als in dem Kontrollherzen. Der vorhin schon erwähnte "mittlere" Ast des Kranzarterienstammes zeigte das Strukturmuster einer muskulären Arterie mit nur vereinzelt längsmuskulären Bündeln in der lummennahen Schicht.

Der Stamm der rechten Kranzarterie zeigte im Fall 560/75 ein wesentlich kleineres Lumen und eine dünnere Wandung mit einer im Vergleich zu dem Kontrollherzen geringen Entwicklung der longitudinalen elastisch-muskulären Systeme der inneren Arterien-schicht.

Zusammenfassung: Berücksichtigt man die nahezu identische Muskelmasse in beiden Fällen, so erscheint der Schluss berechtigt, dass die Kranzarterien im Fall 560/75 im Vergleich zu dem Kontrollherzen eher hypoplastisch waren: sie wiesen zumeist ein etwas kleineres Kaliber und eine geringere Differenzierung der longitudinalen inneren Schicht auf.

18. Fall, S.Nr. 565/75, 4 Monate alter, 58 cm grosser, 3.465 g schwerer, männlicher Säugling; Herzgewicht 51,3 g.

Auszug aus der pathologisch-anatomischen Diagnose

Persistierender atrio-ventriculärer Kanal (kompletter Typ) mit einem im Durchmesser 20 mm weiten Ventrikel- und Vorhof-Septumdefekt. Durch den Septumdefekt durchgehende, gemeinsame atrio-ventriculäre Herzklappe. Weit offenes, durch einen schmalen Gewebstreifen von dem Septumdefekt abgegrenztes Foramen ovale. Offener Ductus arteriosus. Dilatation und Wandhypertrophie beider Herzkammern. Mongolismus.

Makroskopischer Befund an den Kranzarterien. Linke Kranzarterie: Der eher kurze, kräftige Stamm teilt sich in 3 Äste auf:

den vorderen absteigenden Ast, der im Sulcus interventricularis verläuft, den mittleren, nahezu ebenso starken Ast und den umschlingenden Ast. Rechte Kranzarterie: Nahezu unmittelbar am Ursprung des Stammes geht die Conusarterie ab. Der übrige Verlauf der rechten Kranzarterie zeigt keine Besonderheiten.

Mikroskopischer Befund an den Kranzarterien: Zum Vergleich diente ein 46,0 g schweres normales Herz eines 7 Monate alten Säuglings (S.Nr. 863/75).

Die Lumina der Stämme der linken Coronararterien beider Herzen sind annähernd gleich gross. Auch in Bezug auf die Wandstärke und ihre Differenzierung ergaben sich keine Unterschiede. Der linke vordere absteigende Ast zeigt im Fall 565/75 ein kleineres Lumen, jedoch eine wesentlich stärkere Entwicklung der inneren longitudinalen elastisch-muskulären Schicht, während der entsprechende Ast des Kontrollherzen das Strukturmuster einer muskulären Arterie aufweist.

Die gleichen Unterschiede ergaben sich bei der Gegenüberstellung des vorderen linken umschlingendes Astes beider Fälle.

Ein genauerer Vergleich der Stämme der rechten Kranzarterie war nicht möglich, weil im Fall 565/75 eine kräftige Conusarterie unmittelbar am Ursprung des Stammes abging, während in dem Kontrollfall die Conusarterie klein und etwas weiter nach distal zu abzweigte.

Zusammenfassung: Die Äste der linken Kranzarterie im Fall 565/75 erschienen in Bezug auf das Kaliber etwas kleiner als im Kontrollfall, zeigten aber eine etwas stärkere Ausbildung der inneren longitudinalen elastisch-muskulären Schicht. Insgesamt ergaben sich gegenüber dem Kontrollfall keine sicheren Strukturunterschiede.

19. Fall, S.Nr. 64/75, 5 Monate alter, 55 cm grosser und 4.015 g schwerer, männlicher Säugling; Herzgewicht 36,2 g.

Auszug aus der pathologisch-anatomischen Diagnose

Persistierender atrio-ventriculärer Kanal: Ein etwa 5-Pfennigstück-grosser Ventrikelseptumdefekt und ein etwas kleinerer, tiefsitzender Vorhofseptumdefekt. Gemeinsames atrio-ventriculäres Ostium mit gemeinsamer atrio-ventriculärer Klappe. Erhebliche Dilatation des rechten Vorhofes. Ausgeprägte exzentrische Hypertrophie der linken Herzkammer. Dilatation und Wandhypertrophie des Pulmonalisstammes. Obliterierter Ductus arteriosus.

Makroskopischer Befund an den Kranzarterien: Der wohlausgebildete Stamm der linken Kranzarterie teilt sich in drei Äste auf, wobei der vordere linke absteigende Ast und der mittlere Ast etwa gleich stark entwickelt erscheinen. Der Stamm der rechten Kranzarterie hat ein gemeinsames Ostium mit der Conusarterie. Er verläuft in typischer Weise oberhalb des stark vorstehenden oberen Randes des hypertrophischen rechten Ventrikels. Auffallend ist die grosse Zahl von kräftigen Ästen, die nahezu senkrecht vom Stamm abgehen und über den vorstehenden Rand des rechten Ventrikels, zum Teil konvergierend entlang der Vorderwand dieses Ventrikels seiner Spitze zustreben.

Mikroskopischer Befund an den Kranzarterien: Als Kontrollherz wurde ein 31,1 g schweres Herz eines 3,5 Monate alten Kindes herangezogen (S.Nr. 623/75).

Die Hauptstämme der linken Kranzarterie weisen in beiden Herzen ein annähernd gleiches Kaliber auf. Ein genauer Vergleich der Struktur ist nicht möglich, da der Querschnitt des Stammes im Fall 64/75 aus dem aortennahen proximalen Segment stammt und dementsprechend reichlich elastische Strukturen einschliesst, während im Kontrollfall ein etwas weiter nach distal

zu liegendes Segment untersucht wurde. Dieses zeigt in den meisten Sektoren eine wohlentwickelte zirkuläre Muskelschicht.

Der linke vordere, absteigende Ast der Kranzarterie zeigt im Fall 64/75 eine wesentlich stärkere Entwicklung der longitudinalen elastisch-muskulären Elemente, die in einem grösseren Teil der Zirkumferenz eine breite geschlossene Schicht bilden. Diese ist etwa 1,5 mal dicker als die darunter liegende zirkuläre Muskelschicht. Auch der vordere linke umschlingende Ast und der "mittlere" Ast weisen im Vergleich zum Kontrollfall eine stärkere Entwicklung der lumennahen elastischen Schichten, während in den entsprechenden Arterien des Kontrollfalles subendothelial nur eine einfache innere elastische Membran vorliegt.

Rechte Kranzarterie: Das proximale Segment des Stammes der rechten Kranzarterie im Fall 64/75 weist im Vergleich zum Stamm des Kontrollfalles eine wesentlich dickere Wandung auf, die eine breite innere Schicht einschliesst, welche vorwiegend aus longitudinalen elastisch-muskulären Strukturelementen besteht. Auch im weiteren Verlauf ist die Wandung des Stammes der rechten Kranzarterie im Fall 64/75 etwa um das Doppelte breiter als die Wand der entsprechenden Strecke der rechten Kranzarterie im Kontrollfall. Darüberhinaus zeigt der Querschnitt der Arterie im Fall 64/75 eine breite innere Schicht, die aus longitudinalen elastisch-muskulären Strukturelementen besteht. In der entsprechenden Strecke des Kontrollfalles sind dagegen die longitudinalen elastisch-muskulären Strukturen nur auf einen kleinen Sektor beschränkt.

Auch die Conusarterie ist im Fall 64/75 stärker entwickelt als im Kontrollherzen. In einem grösseren Teil ihrer Zirkumferenz führt sie eine wohlentwickelte longitudinale elastisch-muskuläre Schicht; in der übrigen Zirkumferenz wird die lumennahe Schicht durch übereinander gelagerte elastische Schichten gebildet.

Zusammenfassung: Makroskopisch fand sich eine eindeutig stärkere Entwicklung zahlreicher, von dem Stamm der rechten Kranzarterie zu dem hypertrophischen rechten Ventrikel abgehender Äste. Diesem makroskopischen Eindruck entsprach auch der mikroskopische Befund: Der Stamm der rechten Kranzarterie zeigte eine kräftigere Wandung mit einer erheblich stärkeren Differenzierung der longitudinalen elastisch-muskulären Strukturen. Während beim Vergleich der Stämme der linken Kranzarterie keine wesentlichen Unterschiede festgestellt werden konnten, wiesen alle drei Äste der linken Kranzarterie des Falles 64/75 eine stärkere Entwicklung und Differenzierung der lumennahen elastisch-muskulären Elemente auf.

6. Fallot'sche Tetralogie

20. Fall, S.Nr. 266/75, 44 cm grosser, 1.901 g schwerer, 1 Monat alter, weiblicher Säugling; Herzgewicht 29,5 g.

Auszug aus der pathologisch-anatomischen Diagnose

Fallot'sche Tetralogie: Valvuläre Pulmonalstenose, Ventrikelseptumdefekt (8 - 9 mm im Durchmesser), reitende Aorta, mässig starke Hypertrophie der rechten Herzkammer. Offenes Foramen ovale. Offener Ductus arteriosus.

Makroskopischer Befund an den Kranzarterien: Der Stamm der linken Kranzarterie teilt sich in 3 Äste auf. Das proximale Segment der rechten Kranzarterie teilt sich in mehrere Zweige auf. Der als Fortsetzung des Stammes in dem Sulcus atrio-ventricularis verlaufende Ast weist ein relativ kleines Kaliber auf.

Mikroskopischer Befund an den Kranzarterien: Zum Vergleich wird das 31,1 g schwere normale Herz eines 3,5 Monate alten Kindes herangezogen (S.Nr. 623/75).

Der Stamm der linken Kranzarterie des Falles 266/75 weist im Vergleich zum Kontrollherzen eine wesentlich breitere Wandung und stärker entwickelte innere Schicht auf, die aus elastischen und longitudinalen Muskelementen zusammengesetzt wird. Bei der Gegenüberstellung der Äste der linken Kranzarterie ergaben sich im Vergleich zu den entsprechenden Ästen des Kontrollherzens keine wesentlichen Kaliber- oder Strukturunterschiede.

Die Stämme der rechten Kranzarterie konnten leider nicht verglichen werden, da im Fall 266/75 der Stamm bei der Ausbuchtung nicht richtig orientiert wurde.

Zusammenfassung: Im Vergleich zum Kontrollherzen ergab sich

im Fall 266/75 eine deutlich stärkere Entwicklung und Differenzierung des Stammes der linken Kranzarterie. Eine genauere Gegenüberstellung der rechten Kranzarterie und ihrer Äste war infolge einer Aufteilungsanomalie im Fall 266/75 und eines technischen Fehlers nicht möglich.

21. Fall, S.Nr. 188/75, 5 Monate alter, 44 cm grosser, 2.850 g schwerer, weiblicher Säugling; Herzgewicht 19,4 g. Ursprünglich eine 950 g schwere, geringgradig unreife weibliche Mangelgeburt mit ausgeprägten dysplastischen Zeichen (Zwergwuchs-Syndrom).

Auszug aus der pathologisch-anatomischen Diagnose

Seckel-Syndrom: Zwergwuchs, Microcephalie, plumpe, kurze Extremitäten. Fallot'sche Tetralogie: Ausgeprägte valvuläre Pulmonalstenose (das Pulmonalostium wird durch zusammengewachsene, verdickte und deformierte Pulmonalisklappen gebildet und ist etwa 1 - 1,5 mm weit). Hypoplasie des Pulmonalisstammes und seiner Hauptäste. Exzentrische Hypertrophie der rechten Herzkammer. Reitende Aorta über einem hochsitzenden Ventrikelseptumdefekt. Exzentrische Hypertrophie der linken Herzkammer. (Todesursache: Massive eitrige Leptomeningitis).

Makroskopischer Befund an den Kranzarterien: Die linke Kranzarterie weist eine dem normalen Muster entsprechende Aufteilung auf. Der Stamm der rechten Kranzarterie und die Conusarterie haben einen gemeinsamen Abgang. Der weitere Verlauf dieser Gefässe zeigt keine Besonderheiten.

Mikroskopischer Befund an den Kranzarterien: Zum Vergleich werden die Kranzarterien eines 20,0 g schweren Herzens eines 2 Monate alten Kindes herangezogen (S.Nr. 753/75).

Der Stamm der linken Kranzarterie des Falles 188/75 weist

im Vergleich zum Kontrollfall ein etwas kleineres Kaliber und eine deutlich schwächere, d.h. dünnere Wandung auf. Während im Stamm des Kontrollherzens eine breite elastikreiche innere Schicht vorliegt, ist diese in dem Fall 188/75 kaum entwickelt und der Stamm weist das Strukturmuster einer muskulären Arterie mit einer nahezu überall wohlentwickelten inneren elastischen Membran auf. Beim Vergleich der vorderen absteigenden Äste der linken Kranzarterie ergeben sich keine wesentlichen Kaliber- oder Strukturunterschiede.

Der Stamm der rechten Kranzarterie zeigt im Fall 188/75 das Strukturmuster einer muskulären Arterie. Nur in vereinzelten kleinen Sektoren ist die innere elastische Membran mit einer schmalen Schicht feiner longitudinaler elastischer Fasern überlagert. Im Gegensatz dazu zeigt der Stamm des Kontrollherzens in einem grösseren Teil der Zirkumferenz wohlausgebildete longitudinale elastisch-muskuläre Strukturen, die an einigen Stellen mehr als die Hälfte der gesamten Wanddicke bilden.

Zusammenfassung: Im Vergleich zu den Kranzarterien des Kontrollherzens fanden sich somit keine wesentlichen Unterschiede in Bezug auf das Gefässkaliber, doch waren die longitudinalen elastisch-muskulären Strukturen im Herz 188/75 wesentlich schwächer entwickelt, woraus man auf eine gewisse Retardierung der Gefässentwicklung bzw. auf eine Hypoplasie schliessen kann.

7. Double outlet right ventricle

22. Fall, S.Nr. 569/75, 1 Monat alter, 51 cm grosser, 3.100 g schwerer, männlicher Säugling; Herzgewicht 37,0 g.

Auszug aus der pathologisch-anatomischen Diagnose

Double outlet right ventricle: Ursprung der Aorta und Pulmonalis von einem vergrösserten, stark hypertrophierten rechten Ventrikel. Mitralatresie und enger linker Vorhof. Hypoplastischer, in die Muskelmasse des rechten Ventrikels eingeschlossener linker Ventrikel mit spaltförmigem Lumen. Weit offenes Foramen ovale. Offener Ductus arteriosus. Weite wandstarke Pulmonalis. Etwas hypoplastische aufsteigende Aorta.

Makroskopischer Befund an den Kranzarterien: Der kurze Stamm der linken Kranzarterie teilt sich in 3 etwa gleich grosse Äste auf, wobei der mittlere, kleinere Ast etwa in Richtung des hypoplastischen linken Ventrikels verläuft. Der Verlauf der rechten Kranzarterie weist keine auffälligen Abweichungen auf.

Mikroskopischer Befund an den Kranzarterien: Zum Vergleich wird das 31,1 g schwere Herz eines 3,5 Monate alten Kindes herangezogen (S.Nr. 623/75). Der Vergleich der Stämme der linken Kranzarterie ist leider nicht möglich, da in dem Fall 569/75 der Stamm längs getroffen wurde. Der Vergleich beider etwas nach rechts strebenden linken vorderen absteigenden Äste beider Fälle (Fall 569/75 und Kontrollfall 623/75) ergibt keine Unterschiede in Bezug auf die Grösse und das Strukturmuster. Die beiden anderen Äste des Falles 569/75, u.a. der linke vordere umschlingende Ast, weisen ein etwas grösseres Kaliber im Vergleich zu den entsprechenden Ästen des Kontrollfalles, jedoch keine wesentlichen Unterschiede in Bezug auf die Wandstärke und ihre Struktur.

Rechte Kranzarterie: Die proximalen Segmente sind gleich gross und weisen ein fast übereinstimmendes Strukturmuster auf.

Zusammenfassung: Die mikroskopische Untersuchung ergab somit in dem vorliegenden Fall eine etwas stärkere Entwicklung des linken vorderen umschlingenden und des mittleren absteigenden Astes im Vergleich zum Kontrollherzen. Dies steht mit der Tatsache im Einklang, dass auch diese Äste im wesentlichen die hypertrophierte Masse des gemeinsamen rechten Ventrikels versorgt haben, während der linke Ventrikel, gemessen an der Gesamtherzmuskulatur, nur einen kleinen Anteil hatte.

VI. Zusammenfassende Besprechung

Die vorliegende Arbeit beruht auf einer Untersuchung von Herzkranzarterien in 22 Fällen von angeborenen Herzfehlern, die aus dem Sektionsmaterial der Jahre 1974 - 1976 stammen. In diesem Zeitraum wurden in der Abteilung für Kinderpathologie des Pathologischen Instituts Mainz, insgesamt 450 Obduktionen durchgeführt. Angeborene Herzfehler lagen in 34 Fällen vor.

Das Material dieser Arbeit setzt sich aus folgenden Fällen zusammen: 6 Fälle von Atresien des Aortenostiums mit Hypoplasien der aufsteigenden Brustaorta, 1 Fall der Fibroelastose des Endocards der linken Kammer mit Atresie des Aortenostiums, 4 Fälle der Aortenisthmusstenosen, 5 Fälle der Transposition der grossen Gefässe, zum Teil kombiniert mit weiteren Missbildungen, 3 Fälle von persistierendem atrio-ventriculären Kanal, 2 Fälle der Fallot'schen Tetralogie und 1 Fall eines Double outlet right ventricle. In der überwiegenden Mehrzahl der untersuchten Fälle handelt es sich um Kinder, die in den ersten Tagen oder Monaten nach der Geburt verstarben: 8 Kinder starben in den ersten 7 Tagen, 4 Kinder in den ersten 4 Wochen, 9 Kinder im Alter von 1 - 6 1/2 Monaten und nur 1 Kind erreichte das Alter von 1 Jahr und 4 Monaten.

Aus dieser Altersverteilung ergibt sich, dass eventuelle postnatale Anpassungsveränderungen der Kranzarterien-Struktur an die gestörte bzw. abgewandelte Hämodynamik und dadurch bedingte hypertrophische Veränderungen der Herzmuskulatur nur in wenigen Fällen zu erwarten waren. Daher beschränkte sich die Aufgabe der Arbeit im wesentlichen auf die Klärung der Frage, ob bei den untersuchten angeborenen Herzmissbildungen von vornherein Abweichungen der Kranzarterienstruktur bestanden, die als Folge der gestörten embryonalen oder foetalen Entwicklung angesehen werden können.

Die vorausgegangenen Untersuchungen (s. Literaturübersicht S. 4) wiesen darauf hin, dass die mikroskopische Struktur der Kranzarterien einer erheblichen Abwandlung während des postnatalen Wachstums unterliegt. Diese Strukturabwandlungen stellen offenbar eine Anpassung der Kranzarterien-Struktur an die ständig zunehmende funktionierende Masse des Herzmuskels dar, eine Anpassung, die nicht nur mit einer Zunahme des Gefäßkalibers und der Gefäßwandstärke, sondern auch mit erheblichen Umbauvorgängen einhergeht. Da bei den angeborenen Herzfehlern das Herzgewicht schon bei den neugeborenen Kindern häufig über den normalen Wert liegt, wäre die Gegenüberstellung der Coronararterien-Struktur dieser missgebildeten Herzen mit den Herzen gleichaltriger Kinder nicht sinnvoll, da eventuelle Unterschiede auch einfach Folge unterschiedlicher Organmasse sein könnten. Wie bereits einleitend darauf hingewiesen, haben wir daher vorgezogen die Struktur der Kranzarterien der missgebildeten Herzen mit der Kranzarterien-Struktur normaler Herzen von einer annähernd gleichen Masse bzw. eines annähernd gleichen Gewichtes zu vergleichen.

In den einzelnen Gruppen von Herzmissbildungen ergaben sich dabei folgende Befunde:

Am auffälligsten waren die Abweichungen von der normalen Kranzarterien-Struktur in den 6 Fällen der Atresien des Aortenostiums, die regelmässig mit einer weitgehenden Hypoplasie der aufsteigenden Aorta vergesellschaftet sind (S. 17). In allen Fällen dieser Gruppe waren die Hauptäste der Kranzarterien hypoplastisch, d.h. sie zeigten ein deutlich kleineres Kaliber, zumeist auch eine schwächere Wandung im Vergleich zu den Kranzarterien der Kontrollherzen. Mitunter fiel auch eine etwas schwächere Ausbildung der inneren Wandschicht auf, die aus longitudinalen elastisch-muskulären Strukturen zusammengesetzt wird und normalerweise bereits während der foetalen Entwicklung auftritt. Auch dies kann als morphologisches Zeichen einer Hypoplasie der Kranzarterien gedeutet werden. In 2 Fällen dieser Gruppe bestanden

auch Anomalien des Kranzarterienverlaufes (s.S. 27 und S. 30), die in dieser Gruppe von Herzmissbildungen offenbar nicht selten vorkommen.

Die Hypoplasie der Coronararterien bei Atresie des Aortenostiums stellt möglicherweise eine koordinierte Dysgenese dar. Andererseits könnte aber auch eine wesentlich geringere funktionelle Belastung der Kranzarterien in Fällen der Aortenatresie für ihre schwächere Entwicklung von Bedeutung sein. In diesem Zusammenhang sei darauf hingewiesen, dass in dieser Gruppe von Herzfehlern die Kranzarterien während der foetalen Entwicklung einem geringeren Blutvolumen ausgesetzt sind, das sie über die englumige Aorta ascendens unter Umkehrung der Blutströmung aus dem Aortenbogen erreicht. Es sei ferner zu berücksichtigen, dass es sich hierbei um ein sauerstoffärmeres "Misch"-Blut handelt, das in den Aortenbogen über den Ductus arteriosus geleitet wird. Somit könnten auch funktionelle Faktoren für die festgestellte Hypoplasie der Kranzarterien mitverantwortlich sein. In diesem Zusammenhang sei darauf hingewiesen, dass bei mässiger Hypoplasie der Aorta ascendens, wie sie im Fall 7 vorlag (Atresie des Aortenostiums bei Fibroelastose des Endocards) eine Hypoplasie der Coronararterien nicht feststellbar war (S. 37).

In der Gruppe von Aortenisthmus-Stenosen liessen sich in 3 Fällen keine wesentlichen Abweichungen der Kranzarterien-Struktur im Vergleich zu den Kontrollherzen feststellen. Nur in einem weiteren Fall der Aortenisthmus-Stenose (3 Monate altes Kind, S.Nr. 610/74, S. 39) zeigten Hauptäste der linken Kranzarterie ein grösseres Kaliber und eine dickere Wandung im Vergleich zu den Kranzarterien eines gleichgrossen bzw. gleichschweren Herzens eines um 4 Monate Älteren Kindes. Noch grössere Unterschiede traten beim Vergleich mit den Ästen der linken Kranzarterien eines gleichaltrigen Kindes auf. Dieses Untersuchungsergebnis entspricht den Befunden von Vlodaver und Neufeld (1968), die bei den Aorten-

isthmus-Stenosen regelmässig eine Weitstellung des Kranzarterien-Lumens und eine erhebliche Verdickung der Media festgestellt haben. Die Befunde an den anderen 3 Fällen unserer Reihe stehen dagegen in einem gewissen Widerspruch zu den Untersuchungsergebnissen von Vlodaver und Neufeld. In diesem Zusammenhang sei erneut darauf hinzuweisen (s. Literaturübersicht), dass das von Vlodaver und Neufeld untersuchte Material aus einer anderen, späteren Altersstufe her stammt. In ihren Fällen bestand somit eine höhere Belastung des Herzens und somit auch der Coronararterien infolge der Aortenisthmus-Stenose über eine längere Zeitspanne, während in unseren Fällen die Kinder das erste Vierteljahr nicht überlebten.

In der Gruppe der Transposition der grossen Gefässe, die 5 Fälle einschliesst, erscheint vor allem das Herz eines im Alter von 1 Jahr und 4 Monaten verstorbenen Kindes von Interesse (S. Nr. 644/74, 16. Fall). In diesem Fall bestand neben einer Transposition der grossen Gefässe auch eine angeborene Pulmonalstenose und Mitralatresie. Der einzige gemeinsame Herzventrikel wies eine ausgesprochene exzentrische Hypertrophie auf. Schon die makroskopische Betrachtung der Kranzarterien ergab eine stärkere Entwicklung des vorderen linken umschlingenden Astes, der sich weit auf die Hinterwand des hypertrophischen Ventrikels fortsetzte und dort zahlreiche kräftige, nach unten bogenförmige verlaufende Äste abgab. Im weiteren Verlauf erreichte der Ast die rechte scharfe Kante des Herzens und gab dort 2 kleinere Äste ab, die auf die Vorderfläche des gemeinsamen Ventrikels übergriffen. Der Stamm der rechten Kranzarterie teilte sich in mehrere kräftige Äste auf, die sich über der Vorderfläche des gemeinsamen Ventrikels erstreckten. Obwohl mikroskopisch keine wesentlichen Strukturabweichungen der Kranzarterie im Vergleich zu dem Kontrollherzen festzustellen waren, weist der makroskopische Befund an den Kranzarterien, und insbesondere die Kaliberzunahme des vorderen linken umschlingenden Astes eindeutig auf eine verstärkte Entwicklung der Kranzarterienäste hin, die als Anpassung an eine

grössere Herzmuskelmass anzusehen ist.

In einem weiteren Fall der Transposition der grossen Gefässe (6,5 Monate alter Säugling, S.Nr. 1024/75) ergab der Vergleich mit den Kranzarterien eines Kontrollherzens eine stärkere Entwicklung beider Kranzarterien-Stämme, jedoch keine wesentlichen Abweichungen des Strukturmusters.

In 2 anderen Fällen (6 Tage altes Neugeborenes, S.Nr. 372/75 und 6 Wochen alter Säugling, S.Nr. 691/74, Fälle 13 und 14, S. 59 und S. 60), waren an den Kranzarterien keine Strukturabweichungen zu den Kontrollherzen feststellbar.

In einem weiteren Fall (2 Tage altes Neugeborenes, S.Nr. 887/74, 15. Fall, S. 62), waren bei der Gegenüberstellung mit einem normalen Herzen zwar keine wesentlichen Abweichungen des Kalibers oder der Wandstärke feststellbar, doch zeigten die Kranzarterien mikroskopisch eine eher schwächere Entwicklung der inneren longitudinalen Strukturen, woraus man eher auf eine gewisse Hypoplasie schliessen könnte.

In der Gruppe des persistierenden atrio-ventrikulären Kanals sind die Befunde eines im Alter von 5 Monaten verstorbenen Säuglings erwähnenswert (19. Fall, S. 70). In diesem Fall bestand eine recht ausgeprägte exzentrische Hypertrophie der rechten Herzkammer und eine konzentrische Hypertrophie der linken Kammer. Bei der Präparation der Kranzarterien fiel eine grosse Zahl von kräftigen Ästen auf, die senkrecht vom Stamm der rechten Kranzarterie abgingen, sich über den stark vorstehenden oberen Rand des hypertrophischen rechten Ventrikels fortsetzten und weiter über der Vorderwand dieses Ventrikels verliefen. Entsprechend dem makroskopischen Befund zeigte der Stamm der rechten Kranzarterie auch mikroskopisch eine kräftige Wandung mit einer erheblich stärkeren Differenzierung der longitudinalen elastisch-muskulären Strukturen in der lumennahen Wandschicht. Auch die Äste des linken Kranz-

arterienstammes wiesen eine stärkere Entwicklung und Differenzierung der erwähnten Strukturen auf. - Die verstärkte Entwicklung der rechten Kranzarterie hängt in diesem Fall offenbar mit der ausgeprägten Hypertrophie der rechten Herzkammer zusammen, die offenbar Folge eines bestandenen Links-Rechts-Shunts und der sich daraus resultierenden höheren Druck- und Volumenbelastung der rechten Herzkammer darstellt. Diese Volumenbelastung nimmt offenbar bei dem persistierenden atrio-ventrikulären Kanal nach der Geburt zu, da der Rückstrom des Blutes aus der Lungenstrombahn postnatal erheblich ansteigt.

In einem weiteren Fall des persistierenden atrio-ventrikulären Kanals bei einem 4 Monate alten, 58 cm grossen, ursprünglich frühgeborenen Kind (18. Fall, S. 68), liessen sich im Vergleich zu dem annähernd gleichschweren Normalherzen keine wesentlichen Strukturunterschiede der Kranzarterien erkennen. Bei einem 26 Tage alten Frühgeborenen (Herzgewicht 18,8 g) erschienen die Kranzarterien im Vergleich zu einem Kontrollherzen hypoplastisch (17. Fall, S. 67).

In der Gruppe der Fallot'schen Tetralogie (S. 73), die nur zwei Fälle einschliesst (Säuglinge im Alter von 1 Jahr und 5 Monaten), waren bei der Gegenüberstellung mit den Kranzarterien eines normalen Herzens keine Strukturabweichungen von dem normalen Gefässwand-Muster erkennbar.

Keine Hypoplasie der Kranzarterien, insbesondere der linken Kranzarterien war auch im Fall des double outlet right ventricle feststellbar (S. 76 , 22. Fall), bei dem ein hypoplastischer, in die Masse des rechten Ventrikels eingeschlossener linker Ventrikel vorlag, aber keine Aortenatresie bestand.

Rückblickend ist festzustellen, dass bei Neugeborenen, die an angeborenen Herzfehlern sterben, eindeutige Veränderungen der Kranzarterien regelmässig nur bei Atresien des Aortenostiums mit

Hypoplasie der aufsteigenden Aorta vorgefunden werden. Bei Säuglingen lassen sich Strukturabweichungen der Kranzarterien nur bei Herzmissbildungen feststellen, die mit einer erheblichen Hypertrophie einer der beiden Herzkammern oder eines gemeinsamen Herzventrikels einhergehen und daher auch mit einer entsprechenden höheren funktionellen Beanspruchung der Coronararterien vergesellschaftet sein dürften. Allerdings setzt die Entwicklung der Coronararterien-Veränderungen in solchen Fällen offenbar eine gewisse Latenzzeit voraus, die nur bei älteren Säuglingen oder Kleinkindern gegeben ist.

VII. Zusammenfassung

1. Aus dem Sektionematerial der Abteilung für Kinderpathologie der Jahre 1974 - 1976 wurden Coronararterien des Herzens von 22 Kindern untersucht, die im Alter zwischen 2 Tagen und 16 Monaten an angeborenen Herzfehlern starben.

2. Der mikroskopischen Untersuchung der Coronararterien-Querschnitte ging eine eingehende Präparation der Coronararterien-Stämme und ihrer Äste mit anschliessender photographischer Dokumentation des Coronararterien-Verlaufes voraus. Die mikroskopischen Untersuchungen wurden am Paraffin-eingebetteten Material durchgeführt.

3. Das Material setzte sich aus 6 Fällen von Atresien des Aortenostiums mit Hypoplasien der aufsteigenden Aorta, einem Fall der Fibroelastose des linken Ventrikels mit Atresie des Aortenostiums und mässiger Hypoplasie der aufsteigenden Aorta, 4 Fällen von Aortenisthmusstenosen, 5 Fällen der Transposition der grossen Gefässe, 3 Fällen des persistierenden atrio-ventrikulären Kanals, 2 Fällen der Fallot'schen Tetralogie und einem Fall eines double outlet right ventricle zusammen.

4. Die mikroskopische Struktur der Kranzarterien in diesen Fällen wurde mit der Struktur korrespondierender Äste normaler gleichgewichtiger Herzen verglichen, in vereinzelten Fällen auch mit den Kranzarterien gleichaltriger Kinder.

5. Eindeutige Veränderungen der Kranzarterien bei Kindern der untersuchten Altersgruppe fanden sich regelmässig bei Atresien des Aortenostiums, die mit Hypoplasie der aufsteigenden Aorta vergesellschaftet waren. In diesen Fällen lag eine Hypoplasie der Coronararterien-Stämme und ihrer Hauptäste vor. In 2 Fällen bestanden ausserdem Anomalien des Coronararterienverlaufes. Bei den Hypoplasien der Coronararterien in dieser Gruppe von Missbildungen

handelt es sich offenbar um eine korrelierte Dysgenese, deren Entwicklung möglicherweise durch eine reduzierte Volumenbelastung der Coronararterien begünstigt wird.

Dagegen war eine Hypoplasie der Coronararterien bei Atresie des Aortenostiums mit einer nur mässigen Hypoplasie der aufsteigenden Aorta in einem Fall der Fibroelastose des linken Ventrikels nicht nachweisbar. Auch bei einer Hypoplasie des linken Ventrikels ohne Atresie des Aortenostiums und ohne Hypoplasie der aufsteigenden Aorta (Fall 22) wiesen die Kranzarterien ebenfalls keine wesentlichen Abweichungen von der Norm auf.

6. In der Gruppe von Aortenisthmusstenosen (4 Fälle) zeigten die Hauptäste der linken Coronararterie ein eindeutig grösseres Lumen und eine stärkere Wandung im Vergleich zu den Kontrollherzen nur in einem Fall (3 Monate altes Kind). Bei den anderen Kindern dieser Gruppe, die in einem früheren Alter starben, lagen keine wesentlichen Kaliber- oder Strukturunterschiede zu den gleichgewichtigen Kontrollherzen vor.

7. In der Gruppe von Transposition der grossen Gefässe fanden sich Veränderungen von Kranzarterien im Sinne einer Hypertrophie und Kaliberzunahme nur in einem Fall (1 Jahr und 4 Monate altes Kind), bei dem neben Transposition ein stark hypertrophierter gemeinsamer Ventrikel vorlag. In diesem Fall ist die Hypertrophie der Coronararterien als Folge eines durch höhere Volumenbelastung accellerierten Wachstums der Herzmuskulatur zu deuten.

8. Eine verstärkte Entwicklung der Kranzarterien war auch bei einem 5 Monate alten Kind feststellbar, das an Folgen eines persistierenden atrio-ventriculären Kanals verstarb. In diesem Fall lag eine erhebliche Hypertrophie beider Herzkammern vor. Die verstärkte Entwicklung der Kranzarterien ist in diesem Fall ebenfalls als eine Anpassung an eine höhere funktionierende Masse des Herzens anzusehen.

9. Das Fehlen von nachweisbaren Kranzarterien-Veränderungen in den anderen Fällen von angeborenen Herzfehlern ist auf die relativ kurze Lebensdauer der Säuglinge zurückzuführen, in der sich eine höhere postnatale Belastung der Herzmuskulatur nicht zu eindeutigen Strukturanpassungen der Coronararterien führen konnte.

VIII. Literaturverzeichnis

1. Dock, W.: The predilection of atherosclerosis for the coronary arteries. JAMA, 131: 875, 1946
2. Ehrlich, W., de la Chapelle, G.E. & Cohn, A.E.: Anatomical ontogeny; man; a study of the coronary arteries. Amer. J. Anat., 49: 241, 1931
3. Faber, A.: Die Arteriosklerose, Jena 1912
4. Fangman, R.J. & Hellwig, C.A.: Histology of coronary arteries in newborn infants (Abstract.) Amer. J. Path., 23: 901, 1947
5. Gross, L., Epstein, E.Z. & Kugel, M.A.: Histology of the coronary arteries and their branches in the human heart. Amer. J. Path., 10: 253, 1934
6. Jaffé, D., Manning, M. & Hartroft, W.S.: Coronary arteries in the earlier decades of man. (Abstract.) Fed. Proc., 27: 575, 1968
7. Jaffé, D., Hartroft, W.S., Manning, M. & Eleta, G.: Coronary arteries in newborn children. Intimal variations in longitudinal sections and their relationships to clinical and experimental data. Acta paediatrica scandinavia suppl. 219, 1971
8. James, T.N.: Anatomy of the coronary arteries. New York, P.B. Hoeber, 1961
9. Meyer, W.W., Walsh, S.Z. & Lind, J.: Functional morphology of arteries during fetal and postnatal development. In: "Function and Structure of the Circulation". G. Schwartz, ed. (Plenum Press, N.Y.), im Druck.
10. Minkowski, W.L.: The coronary arteries of infants. Amer. J. Med. Sci., 214: 623, 1947
11. Moon, H.D.: Coronary arteries in fetuses, infants and juveniles. Circulation, 16: 263-267, 1957

12. Moss, A.J. & Adams, F.H.: Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Baltimore, The Williams & Wilkins Company, 1968
13. Neufeld, H.N., Wagenvoort, C.A. & Edwards, J.E.: Coronary arteries in fetuses, infants, juveniles and young adults. Lab.Invest., 11: 837-844, 1962
14. Neufeld, H.N., Wagenvoort, C.A., Ongley, P.A., and Edwards, J.E.: Hypoplasia of ascending aorta. Am. J. Cardiol. 10: 746, 1962
15. Robertson, J.H.: The significance of intimal thickenings in the arteries of the newborn. Arch.Dis.Child. 35: 588, 1960
16. Rudolph, A.M.: Congenital Diseases of the Heart. Chicago, Year Book Medical Publishers, 1947
17. Schornagel, H.E.: Intimal thickening in the coronary arteries of infants. Arch. Path., 62: 427, 1956
18. Singer, D.B.: Histology of the coronary arteries in congenital heart disease. Cardiovasc. Res.Cent.Bull., 2: 106, 1964
19. Vlodaver, Z. & Neufeld, H.N.: The coronary arteries in coarctation of the aorta. Circulation, 37: 449-454, 1968
20. Watson, H.: Paediatric Cardiology. St.Louis, The C.V. Mosby Company, 1968
21. Wolkoff, K.: Über die histologische Struktur der Coronararterien des menschlichen Herzens. Virchows Arch. Path. Anat. 241: 42, 1923

Herr Prof. Dr. W.W. Meyer überliess mir
freundlicher Weise das Thema dieser
Arbeit. Mein besonderer Dank gilt seiner
Hilfe bei der Durchführung der Unter-
suchungen und seiner verständnisvollen
Betreuung.

Lebenslauf

Am 5. Dezember 1951 wurde ich als Sohn des Zahnarztes Dr. Peter Föhet und seiner Ehefrau Ingeborg, geborene Fiedler, in Dillenburg/Hessen geboren.

Von Ostern 1958 bis zum April 1962 besuchte ich die Volksschule Nahbollenbach bei Idar-Oberstein. Am 2. Juni 1970 legte ich an mathematisch-naturwissenschaftlichen Zweig des Staatl. Gymnasiums Idar-Oberstein meine Reifeprüfung ab.

Zum Wintersemester 1970/71 immatrikulierte ich mich in der naturwissenschaftlichen Fakultät der Justus-Liebig Universität Gießen für die Fächer Biologie und Chemie. Im Sommersemester 1971 erhielt ich die Zulassung für das Fach Zahnmedizin an der medizinischen Fakultät der Johannes-Gutenberg Universität Mainz. Im Anschluss an dieses Semester legte ich in Mainz die zahnärztliche naturwissenschaftliche Vorprüfung und nach dem Wintersemester 1972/73 die zahnärztliche Vorprüfung ab. Im Anschluss an fünf klinische Semester bestand ich am 4. November 1975 die zahnärztliche Prüfung in Mainz und erhielt in diesem Monat meine Approbation als Zahnarzt.

Nach dreimonatiger Tätigkeit als angestellter Zahnarzt, wurde ich am 1. März 1976 als Stabsarzt zur Bundeswehr zum Wehrdienst einberufen und verpflichtete mich am 16. August 1976 als Zeitsoldat für zwei Jahre.

Am 13. Mai 1977 heiratete ich die Kinderkrankenschwester Ulrike, geborene Schinz.

Am 28. Februar 1978 wurde ich nach Beendigung meiner Dienstzeit aus der Bundeswehr entlassen. Bis zu meiner Niederlassung arbeitete ich in Monsingen/Nahe als angestellter Zahnarzt.

Seit 22. Dezember 1978 bin ich in eigener Praxis in Idar-Oberstein tätig.

